FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

No 56

La Neurogliomatose à localisations cérébrales et médullaires simultanées

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le 21 Décembre 1943

PAR

Georges PERRET

né le 1er février 1915 à Marseille

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

MM. ROGER — *Président*
POURSINES
PAILLAS — *Assesseurs*
FIGARELLA

Editions M. LECONTE
98, Cours Lieutaud 98
MARSEILLE
1943

La Neurogliomatose à localisations cérébrales et médullaires simultanées

FACULTE MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

No

La Neurogliomatose à localisations cérébrales et médullaires simultanées

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le 21 Décembre 1943

PAR

Georges PERRET

né le 1er février 1915 à Marseille

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

MM. ROGER — *Président*
POURSINES
PAILLAS
FIGARELLA — *Assesseurs*

Editions M. LECONTE
98. Cours Lieutaud 98
MARSEILLE
— — — 1943 — — —

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

PERSONNEL DE LA FACULTE MIXTE

DE

MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : L. CORNIL. *Assesseur :* F. MERCIER

Doyen honoraire : L. IMBERT

Professeurs honoraires : MM. MOITESSIER, CASSOUTE. OLMER, GAUJOUX, COTTE, AUBARET

Chargés de Cours honoraires : TIAN,

Secrétaire : J. COMTE *Bibliothécaire :* Mme PEROL

Professeurs

Anatomie	N...
Anatomie pathologique et Pathologie expérimentale.	CORNIL
Bactériologie	ROUSLACROIX
Chimie analytique et hydrologie	RIMATTEI
Chimie médicale	ROCHE
Clinique chirurgicale	FIOLLE
Clinique chirurgicale	BOURDE
Clinique exotique	HECKENROTH.
Clinique des maladies nerveuses	ROGER
Clinique médicale	AUDIBERT
Clinique médicale	MATTEI
Clinique Médicale	MONGES
Clinique médicale infantile	GIRAUD
Clinique obstétricale	VAYSSIERE
Clinique ophtalmologique	JAYLE
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	BREMOND
Clinique urologique	CHAUVIN
Histoire naturelle	N...
Histologie	ROMIEU
Hygiène générale et coloniale	VIOLLE
Médecine légale	MOSINGER
Parasitologie	JOYEUX
Pathologie Chirurgicale	MOIROUD
Pharmacodynamie et Matière médicale	F. MERCIER
Pharmacie	VIGNOLI
Physiologie	MORIN
Physique	CHEVALIER
Thérapeutique	POINSO.
Professeur sans chaire	DUBOULOZ
Professeur sans chaire	SAUTET
Professeur sans chaire	POURSINES

Chargés de cours

Clinique dermatologique ..... VIGNE
Hydrologie clinique et thérapeutique ..... PIERI

Agrégés en exercice

MM.

BERTHIER
BALANSARD
BRAHIC
FIGARELLA
ARNOUX
CHOSSON

MM.

DELPHAUT
R. IMBERT
PAILLAS
AUDIER
DOR
RECORDIER
SALMON

Chargés des fonctions d'agrégé

Chimie médicale ..... DERRIEN
Physiologie ..... DONNET
Physique ..... ROUX

Chargés de Cours complémentaires

Anatomie descriptive et topographique ..... SALMON
Chimie minérale ..... ARNOUX
Clinique de la tuberculose ..... BERTHIER
Clinique des maladies contagieuses ..... PERIOT
Clinique chirurgicale infantile ..... IMBERT
Clinique stomatologique ..... ACHARD
Clinique gynécologique ..... FIGARELLA
Médecine opératoire ..... DOR
Microbiologie (Pharmacie) ..... BOYER
Neuro-Chirurgie ..... ARNAUD
Obstétrique ..... CHOSSON
Pharmacodynamie (Pharmacie) ..... DELPHAUT
Psychiatrie ..... ALLIEZ
Toxicologie ..... GUILLOT
Chimie organique ..... DUMAZERT

A MA MERE

dont je ne saurai jamais assez reconnaître la tendresse et le dévouement.

A MON PERE

le Docteur F. PERRET

que j'aime et admire. Il m'a inspiré le goût de la carrière médicale qu'il honore et dans laquelle il m'a tracé l'exemple à suivre.

A MA TANTE EMILIA

dont la tendresse toute maternelle n'a cessé de se prodiguer à mon égard.

A MA SŒUR ET A MES FRERES

A MA FEMME BIEN AIMEE

A MES ENFANTS CHERIS

A Monsieur et Madame QUET
avec mes sentiments affectueux pour leur belle famille qui est la mienne désormais.

A Monsieur l'Intendant Général LALLIER du COUDRAY
l'expression de ma reconnaissance et de mon affection.

Au Docteur BERTRAND Gabriel
Qu'il trouve ici le modeste témoignage de reconnaissance d'une famille entière à laquelle sa maîtrise chirurgicale a conservé un père.

A MON FRERE
le Docteur PERRET Louis
au S. T. O.
Ma très vive affection et l'espérance de voir bientôt terminer son exil.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur ROGER

Mes remerciements pour l'honneur qu'il me fait en présidant mon jury.

Ma reconnaissance pour la bienveillance qu'il m'a témoignée dans son service et pour les conseils précieux qui m'ont aidé dans ce travail qu'il a bien voulu m'inspirer.

Monsieur le Docteur ALLIEZ

chargé de cours à la Faculté de Médecine

Tous mes remerciements.

Je dois à sa remarquable étude sur la Neurofibromatose centrale, à laquelle j'ai fait de larges emprunts, la meilleure partie de ma thèse.

A MON JURY DE THESE

Monsieur le Professeur agrégé POURSINES

Monsieur le Professeur agrégé PAILLAS

Monsieur le Professeur agrégé RECORDIER

qui ont été mes Maîtres à la Faculté de Médecine de Marseille, hommage respectueux.

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE ET DES HOPITAUX DE MARSEILLE

Généralités - Historique

Le tableau clinique de la maladie de Recklinghausen encore appelée neurofibromatose est devenu classique ; il comporte, on le sait, la triade symptomatique (tumeurs cutanées, troubles pigmentaires, tumeurs des nerfs périphériques).

A la suite de travaux plus récents, il nous paraît que le terme de Neurogliomatose, caractérise plus complètement cette affection. C'est que le cadre de la maladie de Recklinghausen s'est considérablement élargi. Ce qui n'était considéré que comme un chapitre de dermatologie intéresse maintenant la pathologie générale toute entière. Il est reconnu en effet aujourd'hui que cette affection, loin de se cantonner à la peau et aux nerfs périphériques, peut intéresser les viscères (estomac, intestins) et surtout le système nerveux central. L'encéphale, les nerfs craniens, les méninges, la moelle épinière peuvent être touchés, et parfois même en l'absence de manifestations cutanées.

Au point de vue histologique, les interprétations de l'affection ont aussi souvent varié. Les premiers auteurs attribuaient aux tumeurs une origine conjonctive, d'où le terme de neurofibromatose. Véroçay, le premier, soutient l'origine Schwannienne. Il propose le terme de neurinome pour caractériser ces tumeurs. A sa suite de nombreux auteurs Sternberg, Jumentié, Cushing, Lhermitte et Leroux, Roussy et surtout notre Maître Cornil tentèrent d'établir que ces néoplasies sont issues de la névroglie et de son expansion périphérique la gaine de Schwann ; donc origine gliale et non plus fibreuse. Ces conceptions sont généralement admises aujourd'hui par la plupart des auteurs et la maladie de Recklinghausen est considérée de plus en plus comme une affection intéressant tout un système tissulaire. Il nous semble logique de faire entrer toutes les tumeurs rencontrées dans cette maladie, dans le groupe des « Neuroectodermomes », ou tumeurs à prédominance neurocutanée selon les conceptions de notre Maître, le Professeur Roger.

Les localisations sur le système nerveux central ou sur les formations contenues à l'intérieur du canal médullaire

ont été reconnues dès les premières descriptions de la maladie (Recklinghausen-Pierre Marie) et l'histoire des manifestations centrales a fait l'objet de nombreux travaux. Nous citerons la thèse d'Astraud (1909), les travaux de Lhermitte et Guccione, de Jumentié en France. Les travaux des auteurs anglais et allemands tels Frankel et Hunt, Biggs, Antow, Hammers, Henschen.

Nous mentionnerons encore les publications de Cushing au sujet des tumeurs de l'acoustique, les travaux de Spillman et Etienne, Haushalter, Lorenz, Laignel-Lavastine, Guillain, Lenoble et Pouzin, Cornil et Michon qui ont spécialement étudié les formes médullaires. Mais, c'est l'école de Genève avec Askanazzy, Hoffman, Humbert et Naville, Marino-Martin, Christin et Naville et surtout l'école Marseillaise avec son Chef, notre Maître le Professeur Roger et ses élèves, en particulier Alliez, qui ont mis au point en 1932 la question de neurogliomatose centrale.

Le Docteur Alliez, dans un important travail : « Localisations centrales de la neurogliomatose de Recklinghausen » présente 9 observations de neurogliomatose centrale recueillies dans le service du Professeur Roger.

Il fait ensuite une étude séméiologique détaillée :

Il distingue des formes tumorales et des formes frustes. Il considère des formes tumorales généralisées avec atteinte uni ou bilatérale de l'acoustique :

— des formes où coexistent des symptômes cutanés et des symptômes centraux, mais sans atteinte des nerfs acoustiques.

— des formes où plusieurs nerfs craniens et l'encéphale sont atteints mais sans signes centraux.

— des formes spinales.

— des formes encéphalo médullaires.

Ce sont ces dernières formes que nous nous proposons spécialement d'étudier dans ce modeste travail.

A propos d'une observation qu'a bien voulu nous communiquer le Professeur Roger, nous avons recherché dans la littérature médicale les cas de neurogliomatose, dans lesquels il y a simultanément des localisations médullaires et encéphaliques avec association ou non du syndrome dermatologique.

Observations

Nous rapportons dans ce chapitre une vingtaine d'observations.

Dans le premier groupe, le plus typique, le tableau de neurogliomatose encéphalo-médullaire est au complet. Des signes médullaires, des signes encéphaliques et des signes cutanés coexistent.

Dans notre deuxième groupe, les signes cutanés font défaut.

Enfin, dans notre dernier groupe, c'est l'autopsie qui permet de rapporter les observations à la neurogliomatose encéphalo-médullaire.

Observation N° 1

I° OBSERVATIONS DE NEUROGLIOMATOSE ENCEPHALIQUE ET MEDULLAIRE SIMULTANEES GENERALISEES.

Neurogliomatose de Recklinghausen Centrale à la fois médullaire (compression au cours de la 2e enfance) et cérébrale (méningiome sphénoïdal avec écoulement nasal du L.C.R., par H. ROGER et J. PAILLAS.

Ami... Lucienne, âgée de 11 ans, nous est adressée, le 4 mai 1932 par son médecin pour une paralysie des membres inférieurs.

Histoire de la maladie. — Début en mars 1931 par des douleurs localisées d'abord au flanc droit, puis au flanc gauche, intermittentes durant quelques mois. En Août, incontinence des urines et des matières fécales, puis parésie des 2 membres inférieurs ayant débuté par l'extrémité gauche (pointe du pied raclant le sol) installée assez rapidement puis stationnaire.

Pas de troubles du côté des membres supérieurs ni de la face.

Traitement par salicylate de soude intra-veineux et électricité, B.W. négatif dans le sang.

Antécédents. — Pas de convulsions infantiles.

4 fausses-couches de la mère vers le 2e mois, suivies de 3 grossesses menées à terme après alitement de 3 à 4 mois au début. Lu-

cienne est la 3e enfant, les 2 autres sont en bonne santé. Le père et la mère sont bien portants.

La grand'mère (côté maternel) a eu de 40 à 50 ans, des crises vraisemblablement comitiales, ayant au moins une fois évolué sous forme d'un état de mal de 48 heures de durée ; elle est morte à 84 ans.

Examen : Membres inférieurs : Station debout possible, jambes légèrement fléchies ; démarche trainante, genoux fléchis et pieds tombants.

Paralysie des extenseurs du pied, ne permettant que l'extension du gros orteil ; rétraction achilléenne fixant le pied en équinisme. Quelques mouvements de flexion de la jambe et de la cuisse. Réflexes vifs sans clonus, mais Babinski bilatéral et réflexes de défense prédominant à gauche et remontant au-dessus de l'ombilic. Hypoesthésie des membres inférieurs s'arrêtant à l'appendice xyphoïde.

Légère cypho-scoliose du rachis dorsal avec raideur à ce niveau.

La pression en décubitus ventral de D6-D9 détermine une douleur épigastrique.

L'examen des membres supérieurs et de la face est négatif.

Ce tableau d'algies radiculaires précédant une paraplégie spasmodique est en faveur d'une compression médullaire de D6-D7 prédominant à gauche. Ce diagnostic est confirmé par l'examen du L.C.R. tension à 14 s'élevant à 20 par compression des jugulaires, mais restant à un second niveau élevé au moment de la décompression ; xanthochromie, dissociation albumino cytologique : 2 grs d'albumine pour 1 lympho. B.W. négatif dans le L.C.R.

La radio du rachis ne montre pas de lésion osseuse, pas de Mal de Pott. Frappé par l'existence chez la fille et chez la mère d'assez nombreux grains de beauté, et par la cypho-scoliose légère mais nette de l'enfant, nous concluons, malgré l'absence de taches pigmentaires, à une neurogliomatose brusque à manifestation médullaire prédominante.

Nous conseillons l'intervention qui n'est pas acceptée.

Nous ne revoyons la malade que 9 ans après, à l'âge de 20 ans, le 19 août 1941, adressée par le Docteur Longchampt.

Malgré de nombreuses séries d'As. de Bi. de Cy. Hg, de Stovarsol, la paraplégie s'est complétée et depuis l'âge de 15 ans la malade a dû être portée. De nombreux mouvements automatiques compliquent les troubles parétiques. L'incontinence d'urine et la constipation sont rebelles. La cypho-scoliose à convexité gauche, dont le sommet correspond à D7, est devenue énorme. La contracture en extension est intense avec gros équinisme, clonus du pied bilatéral, réflexes de défense s'arrêtant à l'ombilic, hypoesthésie remontant à l'appendice xyphoïde.

Un examen du L.C.R. fait en Juillet 1940, a montré toujours de

la dissociation albumino-cytologique (1 gr. 10 pour 10 lympho) avec B.W. négatif.

Le tableau de la neurofibromatose s'est complété par quelques taches pigmentaires thoraciques.

Malgré la paraplégie, la croissance des membres inférieurs n'a pas été entravée. La menstruation a débuté à 14 ans et est régulière. Les caractères sexuels secondaires sont normaux.

La malade, désirant ne pas rester infirme, réclame instamment l'intervention à laquelle ses parents n'avaient pas voulu se résoudre il y a 10 ans. Elle est opérée le 3 août 1941 par le Professeur agrégé Paillas et le Dr Bardier.

La laminectomie D5-D7, difficile à cause de la cypho-scoliose, conduit, après l'incision de la dure-mère, sur une très volumineuse tumeur lisse légèrement lobulée et de consistance ferme, occupant tout le sac dural, et comprimant fortement la moëlle, repoussée en avant et aplatie en une mince lame. On a de la peine à dissocier la tumeur d'avec les cordons postérieurs, on l'enlève progressivement avec la curette ; elle pèse 15 grs.

Les suites opératoires sont orageuses : température s'élevant pendant plus de 3 semaines à 39°-40°, en partie due à de volumineuses escarres qui se creusent très rapidement. Troubles vasomoteurs, crises de suffocation, de tachycardie et d'œdème pulmonaire nécessitant de nombreuses thérapeutiques, — curieuse atteinte des 2 membres supérieurs, indemnes jusque là, à type de paralysie ne permettant que quelques mouvements des doigts du côté gauche, d'abolition des réflexes tendineux et d'hypoesthésie globale.

La malade emmenée par ses parents fin septembre, succombe chez elle le 19 novembre.

Examen histologique. — La tumeur est constituée par des trousseaux fibrillaires de type schwannique disposés en tourbillons et en réseaux. Il faut noter l'importance considérable des plages collagènes à type fibromateux. La vascularisation est minime. Il s'agit d'un neurogliofibrome (Pr. agrégé Paillas).

Nous n'avions acquiescé à l'intervention que sur le désir formel de la malade, grabataire et ne voulant plus rester dans cette condition toute sa vie. Mais nous avions fait toutes réserves auprès de la famille, à cause de l'ancienneté de la lésion d'une part, et à cause d'une localisation cérébrale survenue depuis que nous avions posé, il y a 10 ans, l'indication opératoire.

L'interrogatoire de la malade venait en effet de nous faire connaître l'existence depuis 3 ans d'une dizaine de crises comitiales, espacées les deux premières d'un an d'intervalle, les autres de 3 à 6 mois, toutes nocturnes, à type de convulsions généralisées, de perte de connaissance complète, de morsure de la langue, d'incontinence d'urine, d'amnésie, de céphalées consécutives.

La malade a en outre remarqué depuis 2 ans, une anosmie complète avec un écoulement incessant de liquide par le nez quand elle se penchait en avant, écoulement qui ne peut être rapporté qu'au L.C.R. Il n'y avait pas de céphalées notables ni de troubles visuels intercalaires aux crises.

L'examen montre, outre l'anosmie, une hémianopsie bi-nasale et une atrophie bilatérale, à bords légèrement flous, sans signes du côté du V ni VII.

La radiographie cranienne révèle de face une petite aile du sphénoïde gauche nettement augmentée de volume et plus dense, sur le profil, un épaississement des apophyses clinoïdes antérieures et de leur zone d'insertion, sans modification des contours de la selle turcique.

Il existe, en outre, une légère disjonction de la partie supérieure de la suture fronto-pariétale.

Ces crises comitiales, cette anosmie, cette hémianopsie bi-nasale, cette atrophie optique bilatérale, ces images radiographiques nous permettent d'affirmer l'existence d'un méningiome de la petite aile du sphénoïde, méningiome de la région olfactive, ayant érodé la lame criblée et entraîné l'écoulement nasal du L.C.R.

L'existence de cette tumeur cérébrale antérieure contrindiquait-elle d'une façon plus formelle que nous l'avions supposée, l'intervention sur la compression médullaire dorsale moyenne. Malgré notre échec thérapeutique, nous ne le pensons pas, l'absence de toute hypertension intra-cranienne, le drainage du L.C.R. par la lame criblée de l'ethmoïde, devaient nous mettre à l'abri de toute poussée hypertensive consécutive au déséquilibre hydraulique du L.C.R. après l'ouverture des méninges rachidiennes dorsales.

Ce ne sont pas en effet les complications cérébrales qui ont suivi l'intervention. Les troubles mécaniques brusques provoqués par l'ablation de cette grosse tumeur très ancienne, siègeant au voisinage de la moëlle dorsale moyenne si riche en centres sympathiques viscéraux explique suffisamment les complications cardio-pulmonaires graves des suites opératoires, qui ont d'ailleurs pu être jugulées par la thérapeutique.

Quant à la parésie curieuse des 2 membres supérieurs, elle est d'interprétation plus délicate ; toutefois, une explication peut en être donnée. On sait que la vascularisation médullaire est assurée par un réseau sous pimérien alimenté par diverses sources ; artères spinales, antérieures et postérieures, artères radiculaires. De ce réseau sous-pimérien naissent des artères perforantes, qui pénètrent dans le parenchyme médullaire et qui sont terminales, du point de vue physiologique tout au moins. Or, Laruelle a montré que l'une d'elles, la sulco-commissurale qui assure la vascularisation de la substance grise et des cordons antéro-latéraux (artères centrales de valeur motrice), envoie des branches verticales re-

montant le long de plusieurs segments médullaires si bien qu'une thrombose de cette artère peut provoquer des lésions plus haut situées (Laruelle. *Rev. Neur.* Juin 1937, N° 6, p. 695).

Observation N° 2

Tumeurs bilatérales de l'acoustique dans la neurofibromatose, par J. HELSMOORTEL, THIENPONT et L. Van BOGAERT.

Annales d'Oto-Laryngologie, Juillet 1932

Notre malade, âgée de 27 ans, a une sœur et deux frères. Elle est la cadette d'une famille étudiée actuellement par le Dr Van Bogaert, à qui nous devons d'avoir pu l'examiner complètement.

La sœur aînée ne présente rien d'anormal.

Le second enfant, H..., âgé de 34 ans, a un caractère fort irritable, est violent et soupçonneux. Il n'a jamais présenté de gros accidents nerveux, mais cependant, vers l'âge de 10 ans, puis plus tard vers 19 et 31 ans, il a eu une série de *crises de nature épileptique*, qui n'ont plus reparu depuis trois ans.

L'examen somatique montre une excitabilité très nette des réflexes et la présence, sur la paroi abdominale, en dehors de la région pyloroduodénale, d'une *tache café au lait* très caractéristique. Il existe une deuxième *tache* dans la région sacro-lombaire. Le teint du malade est assez basané.

Il n'existe pas de tumeurs décelables. Le fond de l'œil est normal.

Le 3e enfant, A... est d'un caractère plus souple, plus calme et optimiste. Lui aussi a une tache *café au lait*, située au niveau de la face antérieure de la cuisse droite, au niveau du pli de la région cruro-fessière droite. Il n'a jamais présenté d'épilepsie mais de violentes crises de *migraine* (?), parfois avec perte de conscience. On ne trouve pas de tumeurs.

Dans les antécédents de notre malade, on ne trouve rien de bien particulier. Elle fit de bonnes études de régente. Au printemps 1928, apparaissent des douleurs dans l'épaule droite, en novembre de la même année, on enlève une tumeur de la grandeur d'un haricot au niveau de l'avant-bras droit qui ne fut pas examinée au point de vue histologique. Après cette opération, les douleurs ne font qu'augmenter pendant toute l'année 1929, en même temps qu'apparaissent une lourdeur de l'épaule et des douleurs rongeantes sous l'omoplate droite. Ces douleurs surviennent surtout la nuit et empêchent le sommeil.

Au printemps 1930, les douleurs sont telles que pendant la nuit, la malade hurle et qu'elle ne parvient à se reposer que pen-

dant 5 à 6 heures ; pendant la journée, au contraire, les douleurs apparaissent parfois à l'occasion d'un effort.

En octobre 1930, le confrère Van Dessel, pose le diagnostic de compressoin d'une racine, soit par une tumeur, soit par une côte cervicale supplémentaire. L'opération pratiquée en mars 1931, permet d'enlever un Schwannome de C7 développé dans un des troncs du plexus brachial. Après cette opération, les douleurs diminuent et l'on constate une grande amélioration fonctionnelle. Les douleurs, sous l'omoplate droite, n'ont pas tout à fait disparu et réapparaissent souvent, après une heure de sommeil, pour durer toute la nuit.

On voit apparaître ensuite, petit à petit, une impossibilité de rester couché, des douleurs et des secousses dans le côté droit de la musculature cervico-dorsale, de l'acathisie. Quant, étant trop fatiguée, la malade tâche de se coucher, elle est obligée de se lever au bout d'une dizaine de minutes et la douleur est telle qu'elle ne peut dormir.

Le bras droit est lourd ; il existe de la raideur de la main droite, de l'épaule et du cou. 15 jours après, ces sensations pénibles disparaissent petit à petit mais la malade ne peut toujours pas se coucher. Les douleurs sont plus irrégulières.

Le Dr. Van Bogaert la voit pour la première fois en juin 1931. Il existe à ce moment une pigmentation diffuse jaune brun de la figure, des mains et des pieds. Les mains et les pieds sont moites; les paumes et les plantes ont un aspect dystrophique moelleux. On trouve de l'acné nécrotique de la face (tumeur intracutanée) ; sur le tronc, une pigmentation brun sale avec taches café au lait typiques.

On constate une élévation par contracture de l'épaule gauche, une contracture du cou et du dos, un abaissement de l'épaule avec amyotrophie modérée de tous les muscles périscapulaires, sans prédilection. L'aisselle droite, le bras droit et la face dorsale de la main droite transpirent abondamment. La main droite est animée de petits mouvements de trémulation, comme on en trouve dans les cas d'épilepsie douloureuse des moignons. Les deux jambes présentent des secousses du type « décharge électrique », les réflexes sont plus vifs à droite ; il existe aussi une bande d'hypoesthésie radiculaire en C7-D1-D2, avec hyperesthésie très pénible en C6 et C5.

La malade présente un état mental un peu particulier certainement influencé par l'usage de véronal, gardénal et codéine et se traduisant par de la torpeur, de l'indifférence, coupée de crises de très grande émotivité. La ponction lombaire donne issue à un liquide clair ayant une pression manométrique légèrement positive, contenant 4 cellules et 0.70 d'albumine par unité et dont le Wassermann est négatif.

On pose le diagnostic de compression médullaire siégeant en C7 et D1 et due à un gliome intrarachidien au cours d'une maladie de Reck.

Le 16 juin 1931, le confrère Van Dessel enlève un fibrogliome partiellement extra et partiellement intraduremérien, comprimant la moëlle entre les racines C6 et C7 et parti de C6. Cette dernière racine dut être coupée. Au 3e jour après l'opération, la malade est prise d'un délire onirique violent, au cours duquel elle veut se jeter par la fenêtre, tente de se suicider à différentes reprises, présente des hallucinations visuelles. Pendant 20 jours, elle continue à présenter de la confusion mentale avec refus de nourriture.

Petit à petit, l'état mental s'amende. Elle est guérie chirurgicalement et la malade quitte l'hôpital de Stuyvenberg à la fin du mois d'août 1931.

La malade revient le 2 novembre 1931 se plaignant à nouveau de douleurs dans la colonne vertébrale, au niveau de D4-D5 elle ressent une lourdeur douloureuse, une fatigue rapide et un dérobement des jambes. Elle ne peut rester assise pendant longtemps et ne peut marcher pendant plus de 5 minutes. La partie inférieure de son ancienne cicatrice est douloureuse ; peut-être contient-elle un petit névrome ; il existe de la contracture de la colonne cervico-dorsale et une élévation de l'épaule gauche.

La malade a de violentes crises de colère, avec pleurs, présente des bouffées de confusion mentale, avec menaces de suicide. Son écriture prend un aspect cérébelleux, elle devient progressivement sourde et présente un nystagmus spontané de plus en plus net et sa marche est ataxique.

Revue le 18 novembre 1931, on constate un gros nystagmus bilatéral, à grands battements. Il existe en outre une légère déviation de la langue droite, une diminution de la contraction de la commissure buccale droite, une dysmétrie légère dans l'épreuve du doigt au nez à droite, mais aussi nette dans l'épreuve talon au genou à droite, une parésie du membre supérieur droit et une démarche ataxique.

Devant cet ensemble de symptômes, on décide de faire un examen du fond de l'œil (Dr. Bauwens) qui ne montre rien d'anormal, ainsi qu'un examen vestibulaire et cochléaire complet.

L'interrogatoire apprend que pendant plus d'un an la malade a eu des maux de gorge au moment de ses règles, sans jamais avoir d'angine. Ces douleurs ont disparu depuis l'opération du 16/6/1931. Depuis un an, la malade est sourde de l'oreille droite et l'ouïe baisse rapidement à gauche. Il existe de violents acouphènes à droite ; ceux-ci ont débuté trois jours avant l'opération. Il n'y a pas de vertiges.

Les examens otologiques confirment la surdité bilatérale. Les troubles vestibulaires se caractérisent par une inexcitabilité labyrinthique à droite, un nystagmus spontané vertical.

Chez cette malade, nous assistons donc à l'évolution d'une maladie de Reck qui se caractérise par l'apparition successive :

1° — d'un gliome radiculaire qui a été enlevé ;
2° — d'un gliome intra-rachidien paramédullaire enlevé et qui se prolonge à travers les trous de conjugaison sur une racine qui a dû être réséquée ;
3° — d'un syndrome de surdité bilatérale et de troubles vestibulaires caractérisés par une inexcitabilité du labyrinthe droit et l'existence d'un nystagmus spontané vertical.
4° — d'une localisation interrachidienne probable, plus haute que la tumeur (C3) enlevée précédemment, mais encore insuffisamment nette au point de vue diagnostic.

L'examen radiologique montrant une grosse dilatation des conduits auditifs internes, en position de Stenvers, semble donc confirmer les diagnostics de tumeurs bilatérales de l'acoustique.

Observation N° 3

Uber familiare neurinomatosis Recklinghausen, Zurich 1935, par Dr HYMAN O. IMERMANN (New-York) et Von BULAWAYO (Rhodésia).

Histoire de la maladie. — Des antécédents familiaux, il ressort qu'en dehors du sujet actuellement examiné la plupart des frères et sœurs de la lignée sont atteints de la même maladie.

Antécédents personnels. — S. Walter, né en 1911. Aucune maladie infantile connue, grippe en 1918.

Depuis l'âge de 12 ans, il présente une paralysie de la paupière supérieure gauche. Depuis l'âge de 18 ans, il ne peut plus ouvrir l'œil gauche. A la même époque, se constitue une paralysie des oculomoteurs gauches. Début de diplopie. Jusqu'à l'automne 1930, il peut faire son travail et se porte bien. A partir de cette époque, il se constitue lentement une contracture musculaire extensive et de ce fait le malade doit interrompre son travail. De plus, sa démarche devient raide. Pendant la constitution de ces symptômes, jamais de vertiges ni de céphalées ni de vomissements.

L'examen du malade au début de décembre 1931 montre les signes suivants taille 1 m. 65, poids 49 k., bonne acuité visuelle, intelligence plutôt au dessous de la moyenne, sa peau est sèche, légèrement écailleuse aux mollets et aux avants-bras. Dans la

chevelure au sommet de la tête, on trouve une assez grosse nodosité, dépourvue de cheveux, de forme circulaire, molle, pseudo-fluctuante, non adhérente aux plans sous-jacents, non sensible à la pression et bien limitée ; il n'existe pas d'adhérence à la peau. A deux travers de doigt au dessous de la pointe de l'omoplate gauche, on trouve une tumeur grosse comme un œuf, allongée parallèlement aux côtés, elle, est d'une couleur légèrement rouge et violacée ; la peau susjacente n'est pas adhérente mais légèrement amincie. Pas d'adhérence au plan profond et limite nette.

Son contenu est légèrement granuleux. Sa palpation réveille une légère douleur. De plus, on rencontre sur le tronc en avant et en arrière, sur les deux cuisses et sur le tibia du côté droit, de nombreuses petites nodosités légèrement surélevées assez fermes, un peu sensibles à la pression. L'examen des autres organes ne révèle rien de pathologique.

Sang : rien à signaler. B.W. négatif, urine rien à signaler.

Examen du système nerveux. — Motilité : démarche spasmodique très ataxique, le malade chancelle en marchant. Dans la station debout en ouvrant et en fermant les yeux, le Romberg est très positif, avec un entraînement vers la gauche. La force musculaire globale est diminuée aux bras et aux jambes. Aucun tremblement des mains. La coordination des mouvements est très mauvaise. Le doigt au nez et le talon au genou sont impossibles. La sensibilité de la partie supérieure du corps donne de mauvaises réponses à tous les modes. La peau des deux avant-bras et du tronc du côté droit est à peu près complètement anesthésiée et analgésique.

En outre, sur toute la partie supérieure du corps, on note des zones étendues thermoanalgésiques depuis C3 et très prononcées pour le froid et le chaud.

Les réflexes sont à peu près normaux mais absence des réflexes abdominaux et crémastériens. Les réflexes rotuliens et achilléens sont très vifs, il existe un Babinski bilatéral après sommation. Les deux pieds montrent un orteil en marteau très prononcé. Pas de difficulté à la miction et à la défécation.

Nerfs craniens. — L'odorat est conservé des deux côtés. L'œil gauche est constamment fermé. L'œil droit présente une pupille normale, les bords de la papille sont flous. Pas d'hémorragie. Le reste de l'examen du fond de l'œil est normal. Champ visuel normal, tension bonne.

Œil gauche . Paralysie totale des oculomoteurs, ptosis, paralysie des muscles droits supérieurs, médians et inférieurs et de l'oblique inférieur, paralysie en outre du sphincter, de la pupille et des muscles de l'accommodation.

Œil droit : La paupière se ferme mal, d'où légère irritation de la conjonctive, bords de la papille flous, champ visuel normal,

Nerfs trijumeaux. — La sensibilité est normale au niveau de la face. Trijumeau moteur normal, réflexes cornéens normaux.

Nerf facial. — Normal des deux côtés.

Acoustique. — Rien à signaler.

Nerf glosso-pharyngien. — Pas d'altération du goût.

X^e^ et XI^e^ *paires.* — Aucun trouble.

XII^e^ paire. — Pas de déviation de la langue, pas de modification de la voix, légère hémiatrophie linguale gauche, motilité normale.

Pharynx. — Parésie de la moitié droite.

Larynx. — Parésie du récurrent droit.

Pendant la phonation, elle dépasse la ligne médiane vers la ligne médiane.

Pendant la phonation, elle dépasse la ligne médiane vers la droite.

L'examen stroboscopique montre que les mouvements de la corde vocale droite sont étroitement en accord avec ceux de la corde vocale gauche.

La radiographie du crâne donne un cliché normal. La selle turcique est très élargie. Les apophyses clinoïdes antérieures et postérieures sont normales. Si l'on avait pratiqué à cette période une ponction lombaire, ou un lipiodol intrarachidien, on aurait consaté que la moëlle dorsale était comprimée par un neurinome mais on n'aurait pu déterminer si la tumeur était unique. Mais enfin une ponction sous occipitale a été pratiquée à la suite de laquelle il s'installe une zone hypoesthésique, autour de l'œil droit mais qui disparaît après quelques jours.

De notre courte observation à la clinique, il ressort que le malade dort beaucoup quand il est oisif.

A la fin décembre, il est de nouveau transporté à l'hôpital Frauenfeld. Là, le malade décline à vue d'œil, il dort beaucoup, la raideur devient générale, la démarche est de plus en plus mal assurée, il se plaint de plus, d'une faiblesse progressive des bras. De temps en temps il présente quelques vertiges.

Le 25 février, le malade veut se baisser et tombe brusquement sur la moitié gauche de son corps et heurte son crâne contre le mur ; le soir même, on note une température à 38° avec sueurs abondantes et contractures encore plus marquées. Le 27 février, température normale mais difficultés progressives pour avaler. Tous les muscles sont en hypertonie, de plus, début de contracture abdominale et de raideur de la nuque. Le 28 février, on pratique une P. L. entre L.3 L.4. Le liquide retiré est chaud, opalescent. Pandy et None +++. Présence de nombreux globules rouges et de quelques rares leucocytes. Après une nouvelle poussée de température, le malade meurt le 2 mars 1932.

Compte-rendu d'autopsie (Résumé).

Foyer de broncho-pneumonie dans le poumon gauche à la base. Stase aux deux bases. Œdème pulmonaire, bronchite chronique mucopurulente. Atrophie brune et dégénérescence graisseuse du myocarde. Dilatation du ventricule droit.

Système nerveux. — La face interne de la dure-mère présente des tumeurs rondes de la grosseur d'une lentille à celle d'un œuf de pigeon se continuant en partie dans le cerveau.

Présence de tumeurs plus grosses au niveau des régions frontales droite et gauche, du gyrus angulaire gauche ; sur l'arête de l'hémisphère droit, à la limite des régions pariétales et occipitales et au pied de la 3e circonvolution frontale droite.

Au niveau de la base, sur la tente du cervelet, présence de deux grosses tumeurs de part et d'autre de la faux s'enfonçant dans la partie inférieure des deux régions occipitales ; présence aussi d'une tumeur médiane dans la tente du cervelet en dedans de la fosse cérébrale interne entre les deux hémisphères du cervelet.

Nerfs craniens. — Tumeur au niveau de l'oculomoteur gauche de la grosseur d'une cerise, l'oculomoteur droit présente une forme en massue tout près de sa sortie. Au niveau des deux angles ponto-cérébelleux, présence de tumeur de la grosseur d'une cerise adhérant aux deux VIe. Rien au niveau des Ve, VIIe, VIIIe. Au niveau du bulbe, il s'est constitué du côté droit le long d'une des branches du IIIe une tumeur qui se continue jusqu'au niveau du foramen moyen. La selle turcique est élargie, présence d'une tumeur contre l'hypophyse.

Moëlle. — Au niveau de la région dorsale la dure-mère présente des nodosités.

Enorme tumeur dans la région des racines spinales.

Tumeurs nombreuses aussi au niveau des racines de la queue de cheval. Une tumeur plus grosse en forme de fuseau et d'environ 3 c/m de long existe à ce niveau.

Examen macroscopique du cerveau. — Cet examen ne montre rien de nouveau. Il existe seulement un aspect particulier de la corne d'Ammon. Les plexus sont tendus.

Examen microscopique. — Présence d'amas de cellules gliales dans l'écorce, dans toutes les scissures, dans la moëlle. La corne d'Ammon droite est complètement détruite par un neurinome. Celui-ci est formé de petits nœuds composés de cellules en tourbillon, présence de noyaux de grosseurs moyennes ronds ou ovales et pauvres en chromatine.

Autour de ces nœuds, il existe une prolifération irrégulière très enchevêtrée qui parcourt d'une façon diffuse la région de la corne d'Ammon. Dans la moëlle dorsale, présence aussi d'amas de cellules gliales. La structure des tumeurs des racines des nerfs craniens et des racines rachidiennes est partout la même.

Il s'agit de neurinome plus ou moins gros. Les nodules de la dure-mère sont de même nature, cependant il existe dans ceux-ci des bandes psammomateuses avec un feutrage très serré, même aspect pour la tumeur de l'hypophyse et pour les tumeurs de la peau.

Observation N° 4

KULIKOWSKI et STEPIEN. *Revue Neurologique* 1933

Homme de 29 ans, constitution asthénico-infantile et albinotique. Apparition progressive d'une neurofibromatose en quelques mois. Vertiges, céphalées, vomissements, paresthésies dans les extrémités gauches. Polydypsie transitoire, rétention d'urine et des matières. Kernig, raideur de la nuque.

Dans le L.C.R. syndrome net de blocage avec xanthochromie sans pleiocytose. Atteinte du facial, du nerf vestibulaire, avec ouïe conservée, de la racine motrice du V et paralysie du pneumo-gastrique du côté droit.

Abolition des réflexes rotuliens et achilléens à droite. Brown-Sequard cervical. Babinski à droite, sensibilité thermo-analgésique troublée à gauche. Wasserman négatif.

Sur la peau pas de tache, seulement un nodule dans le tissu sous-cutané de la tête : neurofibrome plexiforme.

Mort par asphysie dûe à la paralysie des muscles respiratoires.

Autopsie : Tumeur du VIII, nombreux nodules de tailles diverses sur les racines médullaires surtout dans la queue de cheval, un nodule sur le nerf cubital.

Histologiquement : fibro-neurinome.

Sa sœur, âgée de 18 ans est également atteinte de neurofibromatose ayant débutée il y a quelques mois par des douleurs en ceinture. Intervention pour compression médullaire droite (D10) montre deux tumeurs identiques.

Observation N° 5

Neurofibromatose centrale et tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, par HENNEBERG et KOCH.

(*Archiv. F. Psych.*, 1902, t. XXVI)

Homme de 17 ans. En Octobre 1899, maladresse des membres supérieurs, troubles de la parole et de la déglutition. Un mois après, nystagmus, dysarthrie, incoordination surtout à gauche ; ataxie cérébelleuse, sans trouble de la sensibilité et des réflexes ; puis attaques vertigineuses, vomissements et démence.

En Février 1899, névrite optique, parésie des deux sixièmes paires et de la septième gauche, diminution de l'ouïe. En Décembre

la parole devient incompréhensible, en Janvier 1900, la marche et la station debout sont impossibles et s'accompagnent de chute à gauche ; en Mars, surdité complète ; en Mai, ptosis à droite ; en Novembre 1901 mort par accès de suffocation.

A l'autopsie, neurofibromes multiples de la peau et des nerfs périphériques. Sur les racines C VII et L. IV nombreux neurofibromes intra-rachidiens, en partie symétriques des racines antérieures et postérieures.

Tumeur du volume d'un gros œuf dans l'angle ponto-cérébelleux gauche à laquelle adhère les 7e et 8e paires, déformant la protubérance, le bulbe, le cervelet et ses pédoncules ; nombreuses tumeurs du pneumogastrique et du grand sympathique, névrome plexiforme des récurrents, petit fibrome de la moelle cervicale, légère sclérose des cordons postérieurs et latéraux et de l'écorce cérébrale.

Observation N° 6

HAUSHALTER. *Nouvelle Iconographie de la Salpétrière*, 1900

Il s'agit d'un cas de dermoneurofibromatose avec déformation considérable de la colonne vertébrale.

Sujet porteur de fibromes cutanés avec troubles de la sensibilité et paraplégie spasmodique.

Cependant constatation d'une névrite optique droite et d'un strabisme interne de l'œil gauche qui peuvent faire supposer l'existence de nodules gliomateux intéressant le nerf optique droit et le moteur oculaire externe gauche mais absence d'autre signe de lésions encéphaliques.

Observation N° 7

KATZENSTEIN. In *thèse Zimmer*, 1936

Homme de 28 ans, méningiomes multiples de la dure mère, dont un volumineux ; tumeurs bilatérales de l'acoustique, neurinomes multiples sur les racines cervicales, dorsales, lombaires et sacrées ; tumeurs cutanées de texture neurinomateuse, tumeurs médullaires montrant une gliose de type embryonnaire et une cavité épendymaire irrégulièrement dilatée.

II° OBSERVATIONS DE NEUROGLIOMATOSE ENCEPHALIQUE ET MEDULLAIRE SIMULTANEES SANS SIGNES CUTANES.

OBSERVATION N° 8

Un cas de neurofibromatose centrale à tumeurs multiples médullaires et cérébrales sans signes cutanés.

Observation de ROGER, ROUSLACROIX-CREMIEUX.

B... H..., 28 ans, employé à la Compagnie du P.L.M. entre à l'hôpital le 5 Janvier 1927, pour « impotence fonctionnelle complète des membres inférieurs. »

Histoire de la maladie. — Il y a 10 mois, le malade a commencé à souffrir d'une constipation opiniâtre, passant 3 ou 4 jours sans aller à la selle quand il ne prend pas de purgatif ou de lavement. Parallèlement à la constipation il accuse des vertiges, survenant surtout après les repas et se reproduisant 3 ou 4 jours, assez violents parfois pour le forcer à se tenir aux objets environnants, à s'asseoir et pour lui faire perdre connaissance pendant quelques secondes. Ils s'accompagnent de sensation de poids sur l'estomac, avec légère pituite, sans vomissement, sans congestion de la face et sont habituellement suivis de sueurs profuses ; au cours de cette première période (le malade est formel) aucun autre symptôme en particulier, aucune faiblesse, aucune douleur des membres inférieurs.

Il y a 20 jours, à ces phénomènes viennent se surajouter des fourmillements dans le pied gauche et le genou ; le malade parfois ne sent plus son pied qui se dérobe sous lui, progressivement au bout de 4 à 5 jours, l'impotence fonctionnelle est devenue complète. Alors s'installent des fourmillements dans le pied droit, et les mouvements deviennent de plus en plus difficiles, puis tout à fait impossibles. En outre, depuis quelques jours, le malade se plaint d'une dysurie des plus marquées. Il est envoyé à la Clinique neurologique par le médecin de sa compagnie.

Antécédents personnels. — Rougeole à 19 ans. Marié, il a deux enfants en bonne santé. Sa femme n'a jamais eu d'avortement.

Jamais d'otorrhée récente ni ancienne. Aucun symptôme circulatoire, respiratoire ni rénal.

Héréditaires. — Père et mère en bonne santé, il n'y a pas de frère ou de sœur morts en bas-âge.

Examen le 8 janvier 1928 :

Membres inférieurs. — Allongés dans le lit, restent immobiles malgré les efforts du malade. A droite, la motilité est complètement abolie.

A gauche, l'extension est possible quoique très diminuée. Les deux pieds sont en hyperétension, surtout à gauche où le gros orteil est en hyperétension spontanée.

Il n'y a pas de contracture. On observe quelques secousses musculaires au niveau du gros orteil gauche et quelques contractions fibrillaires au niveau du quadriceps droit. Il n'y a pas d'atrophie musculaire.

Le réflexe rotulien droit est aboli, le gauche un peu vif ; il n'y a ni clonus de la rotule, ni trépidation du pied. Le réflexe plantaire est aboli des deux côtés. Pas d'Oppenheim, pas de Mendel. Le pédieux est meilleur à gauche qu'à droite. On ne détermine aucun réflexe de défense par le pincement de la peau aussi bien au pied qu'à la partie supérieure des membres. Par la flexion forcée des orteils, on provoque une ébauche légère de mouvements d'automatisme a droite. Pas de réflexe de défense au froid.

Au point de vue sensitif, le malade ne sent pas ses membres inférieurs. Il accuse des douleurs abdominales inférieures survenant 3 ou 4 heures après le repas. D'autre part, il se plaint d'une douleur à la partie inférieure du cou, douleur qui serait apparue dès le début des troubles parétiques. Cette algie s'irradie jusqu'au niveau des deux épaules, à droite, elle s'étend jusqu'à la partie antérieure du bras. Le mouvement de la tête s'accompagne d'une légère douleur du sternum.

L'étude de la sensibilité objective montre que la piqûre et le tact sont aussi mal sentis d'un côté que de l'autre. La limite supérieure de l'anesthésie cutanée arrive à trois travers de doigt au dessus du mamelon (extrémité du 3e espace intercostal). Lasègue à 75 degrés à droite, un peu plus à gauche.

Les réflexes crémastériens sont abolis. Les abdominaux existent plus marqués à gauche.

Aux membres supérieurs, la force musculaire des bras, la force de serrement est bonne. La force de « pince » est diminuée.

Les réflexes stylo-radiaux sont un peu vifs des deux côtés, le bicipital et le tricipital douteux.

La sensibilité cutanée est diminuée à droite.

Pas d'atrophie musculaire.

A la face. – Il n'y a aucun signe du facial, ni des moteurs oculaires. La pupille gauche est un peu plus petite que la droite, ainsi que la fente palpébrale. Toutes deux sont régulières, contractiles. La parole est légèrement scandée (mais le malade déclare avoir toujours parlé ainsi). Ni plaques muqueuses ni leucoplasie.

La colonne vertébrale est douloureuse à la percussion et à la pression des premières vertèbres dorsales, surtout au niveau du D2. L'hyperextension et l'hyperflexion provoquent parfois la douleur dans cette région. Il y a une légère scoliose à convexité droite, dont le sommet correspond à D2, avec une légère saillie à

ce niveau. Le tronc est assez enraidi dans l'ensemble. Pas de contracture aux mouvements de torsion. L'anesthésie du dos remonte jusqu'à l'épine de l'omoplate.

La ponction lombaire montre un liquide légèrement xanthochromique. La tension au Claude est de 36. Il y a 6,7 lymphocytes et 0,48 centigrammes d'albumine. Le lendemain, un réticulum fibrineux surnage au dessus du liquide : l'addition d'une goutte de sérum donne une coagulation en masse. Le B.W. est négatif, ainsi que celui du sang.

La tension artérielle est de 13/2 1,5 (Pachon-Gallavardin).

Rétention d'urine. Dans les urines, ni albumine, ni sucre.

Les autres appareils sont normaux.

La radiographie de la colonne vertébrale, de 3/4, ne remonte pas au-dessus de D3, montre des disques et des corps vertébraux normaux.

La radiographie, après injection atloïdo-occipitale de lipiodol descendant, montre une petite quantité d'huile iodée dans l'intervalle entre l'apophyse épineuse de la première cervicale et l'écaille occipitale ; on n'en voit pas ailleurs, ni dans la fosse occipitale, ni le long de la colonne vertébrale.

On institue un traitement antisyphilitique d'épreuve (novar et muthanol), malgré le peu de probabilité de la spécificité.

Pendant la période qui suit, on note successivement de nouveaux symptômes :

Le 9 janvier, quelques vomissements bilieux survenus sans effort, à quatre ou cinq reprises dans la nuit. Pouls à 120.

En même temps, le malade accuse une céphalée frontale. Pas de vertiges, mais quelques bourdonnements correspondant au trajet du maxillaire inférieur. La mastication, la déglutition se font bien. La voix n'est pas nasonnée.

Les jours suivants, le malade a une tendance marquée à la somnolence ; il dort presque constamment.

Le 14 février, la céphalée persiste, très intense, avec obnubilation intellectuelle. Un nouvel examen montre :

Une paralysie faciale gauche, des plus nettes, surtout quand le malade parle, paralysie à type surtout inférieur, sans lagophtalmie mais cependant la fermeture de l'œil gauche est moins complète que celle de l'œil droit. La bouche est oblique, ovalaire, la force des masticateurs est normale, la sensibilité au tact et à la piqûre est égale, ainsi que la sensibilité cornéenne. Pas de douleur à la pression des globes oculaires. Les pupilles sont égales, régulières, contractiles à la lumière et à l'accommodation. Pas de nystagmus, pas de parésie oculaire. Le voile palatin est bien contractile.

Aux membres supérieurs, la force est à peu près égale des deux côtés. Au début de l'épreuve du doigt au nez, légère dysmé-

trie à gauche. Bonne adiadococinésie. Réflexes stylo-radiaux normaux. Tricipital un peu plus vif à droite. La sensibilité à la piqûre est normale, ainsi que la stéréognosie. Aucune atrophie musculaire. Aucun trouble trophique unguéal.

Les membres inférieurs sont toujours immobiles en légère extension, les doigts un peu fléchis. Aucune ébauche de mouvements ni des orteils ni de la cuisse, ni de la jambe. Cette paraplégie est flasque.

La manœuvre de Lasègue est douloureuse à 60°, la pression des masses musculaires, soit à la cuisse, soit à la jambe est absolument indolore. La sensibilité superficielle et profonde, le sens de position des membres sont complètement abolis. Les réflexes rotuliens sont quasi normaux, plutôt un peu plus vifs à gauche. Pas de clonus rotulien. On met facilement en évidence la trépidation épileptoïde du pied. des deux côtés, soit par la manœuvre classique, soit par la percussion du tendon d'Achille. A droite, signe Mendel-Bechterew. La recherche du signe de Babinski et de ses succédanés (Oppenheim, Gordon, Schaeffer) est négative : silence plantaire bilatéral.

Le pincement ne provoque aucun réflexe de défense, seule la flexion forcée des orteils met en évidence un mouvement automatique surtout par action du couturier. La verge est en demi érection.

La limite de la sensibilité est très nette au niveau du cinquième espace intercostal, sur la ligne mamelonnaire à gauche. A droite elle atteint le quatrième espace. La limite supérieure de l'anesthésie est bordée par une hypoesthésie de deux travers de doigts.

Les réflexes abdominaux sont un peu vifs, mais existent à droite. Leur recherche détermine une sensation de contraction à la face externe de la cuisse droite, qui n'est pas apparente.

La constipation est absolue. L'examen du dos montre un point douloureux au niveau de D2.

Le 18 février s'installe une diplopie horizontale avec parésie du droit externe droit. Le fond de l'œil est normal (Dr. Mastier).

Le 22, on note une diminution de l'audition (la montre est entendue à 10 cm. à gauche, à 15 cm. à droite), des bourdonnements d'oreilles, des vertiges sans nausées, accompagnés de sensations lipothymiques.

Le 26 février, la paralysie faciale est absolument complète et la surdité bilatérale absolue. Le droit externe droit est paralysé. Les pupilles sont égales, régulières, contractiles. La face est pâle. Le territoire du V^e^ à gauche est légèrement hypoesthésique. Pas de troubles de la déglutition des liquides. Mais le voile a un aspect oblique, comme la bouche : il est paralysé du côté gauche.

La céphalée frontale, bilatérale, est toujours marquée, aucun vomissement. La nuque est raide, non douloureuse. Mais on note une douleur à la pression de D7 et de D3.

Le réflexe plantaire se fait en extension.

Une nouvelle rachicentèse montre : liquide jaune d'or ; tension : 40-8. Cytologie impossible à rechercher en raison de la coagulation massive qui se fait en une demi-heure. Une ponction atloïdo-occipitale donne un liquide eau de roche, de tension ??, contenant 3 lymphocytes au mm³ et 0,56 centigr. d'albumine. Il n'y a pas de bacilles de Koch.

Les jours suivants, l'état se maintient. La céphalée est toujours très accusée.

Le 12 mars, on note du ptosis de l'œil droit.

Le 30, la paralysie oculaire se complète : ptosis de l'œil droit, paralysie de la VI[e] paire. Les papilles présentent un aspect névritique surtout à gauche (Dr Mastier). Les pupilles ne réagissent plus.

La bouche est entr'ouverte ; le malade ne peut la fermer. La paralysie du glosso-pharyngien provoque un mouvement de rideau avec déplacement vers la droite.

Une escarre trochantérienne, qui existait presque depuis le début du séjour à l'hôpital, se creuse et infecte le malade, dont la température, à oscillations vespérales atteint le soir 39°, le pouls est à 140.

Le malade succombe le 31 mars 1927, trois mois après son entrée dans le service.

Autopsie (très résumée). Infiltration étendue de la moëlle vraisemblablement gliomateuse avec réaction méningée intense. Neurofibromatose centrale des deux VI[e], VII[e] et VIII[e]. Présence en outre de trois foyers de ramollissement cérébraux.

Observation N°

« Case of Recklinghausen's », disease with observation on associated formation of tumors, par KERNOHAN et PARKER.

Journal nervous and mental diseases, 76, Oct. 1932

En 1920 le malade un homme de 20 ans, se présente à la clinique Mayo. Il se plaint principalement d'une exophtalmie de l'œil gauche, d'une faiblesse de la main gauche, d'une chute du pied droit et d'un début de paralysie des deux jambes. On relève une tumeur au niveau de l'orbite gauche. Cette tumeur entourait le nerf optique ; une autre tumeur fut otée entre dure mère et arachnoïde au niveau de la région dorsale à la limite des 7[e] et 8[e] dorsales.

De nombreux neurofibromes furent aussi enlevés au niveau du nerf cubital gauche et des nerfs cutanés situés dans la fosse cubitale droite ainsi qu'au niveau du mollet de la jambe gauche.

La paralysie s'améliora et quand nous revîmes le malade au bout d'un an il menait une vie active, et, en apparence il ne semblait pas devoir rechuter.

A ce moment là, nous n'étions pas aussi optimistes sur la durée de son amélioration et malheureusement nos craintes se réalisèrent dans la suite des événements. Nous suivimes la marche de l'affection de ce malade à la fois par l'observation directe en deux occasions différentes et aussi grâce aux renseignements soigneux fournis dans l'intervalle de nos observations par le médecin traitant du malade, le Docteur E.A. Lang de Walla Walla, Washington.

Le 22 juin 1924 le malade fait sa deuxième visite à la clinique à cause de l'apparition de crises convulsives.

Après avoir quitté la clinique en Août 1920 il a été relativement bien et a pu gagner sa vie pendant plusieurs années. La paraplégie a évolué favorablement.

En Décembre 1920 son œil gauche a été énucléé aussi bien à cause de son inflammation et de sa suppuration fréquente que pour le point de vue esthétique.

Rien à signaler jusqu'en février 1922, époque où le malade eut la grippe. Bientôt après, il se plaignit d'enrouement persistant. En Juin 1923 apparition d'élancements dans la main droite associés à des fourmillements dans les 3e et 4e doigts. Ces élancements consistaient simplement en 3 ou 4 secousses très rapides et à peine perceptibles de toute la main. Le phénomène ne durait que quelques secondes mais recommençait une ou deux fois par semaine.

Le 28 février 1924, sans raison apparente, il eut des convulsions généralisées pendant son sommeil. Une deuxième attaque eut lieu quelques heures après et le malade fut immobilisé pendant quelques jours du fait d'une violente céphalée au niveau de la région occipito-cervicale.

Un mois après les convulsions recommencèrent et durèrent environ un mois, surtout quand le malade dormait. Il avait eu deux crises dans le même jour, cette fois-ci, alors qu'il était éveillé.

Ces crises étaient annoncées par une aura. Il avait la sensation que son œil droit se déviait vers la droite et que sa tête s'inclinait à droite pendant une seconde ou plus avant de perdre connaissance. Entre les crises convulsives généralisées il y avait aussi une série de petites crises d'environ 5 ou 6 minutes. Elles consistaient en perte temporaire de la parole avec impossibilité de lire ou de comprendre clairement les mots prononcés. Durant les plus violentes de ces crises le malade avait la sensation d'être sous l'effet d'un anesthésique mais sans qu'il y ait perte complète de la conscience ; deux ou trois se succédaient en une heure. Le malade était capable de sortir sa montre et de noter le temps écoulé entre le début et la fin. Habituellement elles duraient seulement 5 ou 6 minutes. Pendant leur durée il pouvait obéir à des ordres simples. Quelques jours avant sa visite à la clinique le malade avait eu 4 convulsions généralisées.

Comme la fois précédente on notait une paralysie de la région innervée par le nerf cubital gauche, il existait aussi un début de

paralysie de la région innervée par le médian et le cubital au niveau de la main droite, avec atrophie musculaire et l'on pouvait percevoir un nodule au niveau du tronc du cubital de ce côté.

On notait encore une paralysie de la région innervée par le nerf commun péronier droit. L'œil gauche avait été énucléé mais au niveau de l'œil droit on notait un nystagmus peu marqué. Il persistait un enrouement de la voix. En outre on notait une paralysie de la corde vocale gauche et une diminution de l'ouïe de 15/30 à droite. Pas de réflexes tendineux au niveau de la partie supérieure du bras droit mais au niveau des deux jambes ils étaient présents.

Démarche modérément ataxique. Pas de trouble de la sensibilité sauf dans le territoire du cubital gauche.

Nous portâmes à nouveau un diagnostic de maladie de Recklinghausen avec tumeurs multiples du système nerveux, nous rattachâmes les récentes crises convulsives soit à une récidive de la tumeur orbitaire et à son extension au cerveau soit à un nouveau méningiome sortant des méninges au niveau de la zone de la scissure sylvienne.

On tente un traitement par le radium sur l'orbite gauche et la partie gauche de la tête et le malade rentre chez lui.

Le 23 juillet 1926, le patient revient surtout à cause de la paralysie des deux jambes. Les convulsions sont moins fréquentes les céphalées moins violente ; cependant durant les 6 premiers mois de 1926 il avait présenté de violentes crises convulsives et 4 petites crises avec perte la parole. Le malade se plaignait en outre de crises de hoquet durant parfois 4 ou 5 jours et revenant toutes les semaines.

Audition faible à droite.

Durant les 18 mois précédents, état stationnaire avec ataxie progressive. Depuis Janvier 1926 il lui fallait se servir d'une canne ; plus tard il lui fallut employer des béquilles et durant les trois derniers mois il fut incapable de marcher sans aide.

L'anesthésie avait commencé au niveau des deux pieds pour s'élever graduellement jusqu'au niveau de l'ombilic.

Constipation de plus en plus opiniâtre et dysurie.

Douleurs légères au niveau de la cicatrice de la précédente laminectomie, mais pas de douleur radiculaire ni de douleur en ceinture.

Le malade avait remarqué parfois qu'à l'occasion d'un mouvement apparaissait une douleur lancinante au côté gauche du corps, exception faite de la figure et du cou.

Pas d'augmentation importante de la faiblesse des membres supérieurs. Le patient était capable encore de s'habiller lui-même de dénouer sa cravate mais il était lent et malhabile.

Persistance de l'enrouement et de la paralysie des deux jambes, surtout du côté droit. Réflexes tendineux presque nuls aux

membres inférieurs ; à cause de sa violente ataxie il ne pouvait marcher qu'aidé de deux personnes.

Troubles marqués de la sensibilité à la douleur, au tact et à la chaleur remontant jusqu'à D 10.

Pas de réflexes abdominaux et incoordination des deux jambes. Diminution de l'ouïe de 1/30e à droite. Nystagmus marqué et absence de réflexes cornéens.

Persistance du hoquet. Le niveau de l'anesthésie était resté stationnaire. Nous pensions évidemment qu'il s'agissait d'une rechute de la tumeur médullaire.

Pour améliorer les signes immédiats et pour permettre au malade de rester encore sur pieds quelques mois, nous conseillons une laminectomie dans le but de trouver le méningiome récidivant. Ce fut une surprise de trouver au lieu d'une tumeur récidivante, une moelle œdémateuse et en apparence siège d'une nouvelle tumeur cette fois-ci intra-médullaire.

Mauvaises suites opératoires, au cours desquelles on note à nouveau l'apparition de signes intra-craniens avec crises convulsives violentes et céphalées.

A la demande des parents nous pratiquons une exploration et une décompression au niveau de la région fronto temporale gauche, nous trouvâmes un méningiome trop étendu pour être extirpé.

Le patient se releva de nouveau de son intervention et en octobre 1926 il dut rentrer chez lui. Dès lors, d'après les renseignements recueillis, il déclina rapidement restant au lit mais ne souffrant plus. Il mourut le 14 février 1928.

Examen macroscopique (Résumé). Présence d'adhérence entre dure-mère et encéphale, méningiomes.

Deux tumeurs sur l'hémisphère gauche :

— Une tumeur de 5 c/m sur l'insula gauche, l'autre de 3 c/m sur la partie supérieure de la scissure de Rollando.

Base du cerveau :

— atrophie du nerf optique gauche,
— tumeur de 5 m/m de diamètre sur le III,
— nodule de 5 m/m au niveau du V droit,
— une petite tumeur sur le VI,
— à droite une tumeur occupait l'angle ponto-cérébelleux, le VIIIe est presque complètement incorporé dans sa substance,
— déplacement du pont vers la gauche,
— déplacement léger du bulbe,
— nodule sur le VIII gauche.
— petites tumeurs semblables au niveau des IXe, Xe, XIe et XIIe paires droites.

Bulbe : A la coupe, partie centrale d'aspect particulier mais pas de néoplasme à contour net.

Moëlle : Dilatation en forme de bourse au niveau de la région lombaire supérieure.
Epaississement chronique de l'arachnoïde.
Nombreuses tumeurs adhérentes à la dure mère, les plus grosses comprimant la moëlle.

Trois renflements distincts au niveau de la moëlle :
— Un dans la région thoracique moyenne,
— Un dans la région lombaire supérieure,
— Un dans la région lombaire inférieure.

Présence pratiquement sur les racines de chaque nerf postérieur d'un ou de plusieurs renflements, ceci en particulier au niveau de la queue de cheval.

En pratiquant des coupes aux différents niveaux, on constate trois amas cellulaires distincts correspondants aux régions renflées.

Il existe aussi des cavités syringomyéliques entre les trois tumeurs de la moëlle.

Au point de vue histologique :

Encéphale : Méningiomes classiques au niveau de la dure-mère des méninges cérébrales et spinales.

— Plexus choroïdes du ventricule droit latéral : néoplasme d'origine méningiomateuse, aspect psammomateux.

Nerfs craniens : Tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, aspect plutôt d'un neurofibrome.

Neurofibrome des nerfs craniens.

Nerfs spinaux : Les tumeurs trouvées sur les racines postérieures de la queue de cheval étaient aussi des neurofibromes.

Tumeurs intramédullaires :

Ce sont des gliomes comme le montrent les réactions gliales spécifiques avec le Mallory.

En résumé, outre les neurofibromes, présence de nombreux méningiomes et de quatre gliomes distincts de la moëlle, le dernier appartenant au type astrocytome. De plus syringomyélie.

Observation N° 10

La neurofibromatose du S.N.C.

Bulletin de l'Académie Royale de Médecine de Belgique 1938 2-P. 73
par Van GEHUCHTEN.

V. B., Martha, 23 ans, célibataire, sans antécédents personnels ni familiaux intéressants.

La malade est examinée pour la première fois en juin 1937. Elle se plaint d'éprouver depuis 1934 une faiblesse progressive du bras droit. Depuis le début de l'année, les symptômes se sont notablement aggravés. Il est apparu une paralysie faciale, d'abord

à gauche, puis à droite, des troubles de la déglutition, et une parésie de la jambe droite. Plus récemment, sont survenus des céphalées surtout le soir.

L'examen révèle une paralysie faciale bilatérale, plus marquée à droite, une atrophie très importante des muscles de l'épaule et du bras droit. La motilité du segment de l'épaule est nulle. Le tonus des membres inférieurs est nettement exagéré et du fait de la spasticité la marche sans soutien est impossible. Les mouvements se font avec une certaine difficulté mais il n'y a pas de troubles cérébelleux. La motilité du membre supérieur gauche est normale.

Réflexes. — Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs et égaux, sans clonus. Il y a un signe de Babinski bilatéral. Les réflexes abdominaux sont abolis. Les réflexes des membres supérieurs sont vifs à gauche, faibles à droite.

Sensibilité. — La sensibilité est normale à tous les modes.

L'examen O.R.L. révèle une parésie du voile du palais avec anesthésie du vestibule laryngé. Il existe un nystagmus spontané à larges secousses lentes dans le regard vers la droite, à petites secousses rapides dans le regard vers la gauche. Ces mêmes secousses vers la gauche persistent à la convergence. Il n'y a pas de troubles nets du côté de l'ouïe. Les réactions vestibulaires sont diminuées à droite, elles sont abolies du côté gauche.

Examen des yeux. — La motilité et les réflexes sont normaux. Le champ visuel est normal. Il existe de la stase bilatérale.

Ponction lombaire. — Tension 62, Queckenstedt retardé. Liquide légèrement xanthochromique, albumine 1 gr., éléments 2, B.W. négatif.

Le diagnostic fait à ce moment-là est celui d'une tumeur de la région cervicale supérieure, remontant vers le bulbe et l'angle ponto-cérébelleux.

Devant la diffusion des symptômes, on pense à la possibilité d'une maladie de Recklinghausen bien que la malade ne présente aucune tumeur périphérique.

L'intervention est pratiquée par le Professeur Debaisieux. On fait une exploration de l'angle ponto-cérébelleux et l'on trouve à droite une tumeur importante qui paraît grosse comme une noix ; elle est enlevée à la curette puis ouverture de la capsule fibreuse qui l'enveloppe. Après l'intervention, l'état de la malade s'aggrave et elle succombe deux jours plus tard. L'autopsie explique cette évolution fatale. Non seulement la tumeur principale qui siège du côté droit n'a été que partiellement enlevée mais il existe d'autres tumeurs le long de l'axe pédonculaire et dans la faux du cerveau.

Autopsie. — (Résumé). — Cerveau : Présence au niveau de l'angle ponto-cérébelleux droit d'une tumeur grosse comme une mandarine ayant pénétré l'hémisphère cérébelleux et ayant re-

foulé et déformé la protubérance. Seconde tumeur plus petite en arrière du bulbe et le comprimant.

Du côté gauche, au même niveau tumeur du volume d'une noisette adhérant au VII[e] et au VIII[e]. Présence aussi d'autres tumeurs sur le III[e] et le V[e] du côté droit. La faux du cerveau présente aussi de nombreuses tuméfactions. Ces tumeurs multiples expliquent bien la variété des symptômes ; on s'étonne cependant qu'il y ait eu si peu de signes de déficit notamment du côté de l'ouïe, devant l'importance des tumeurs de l'angle.

Etude microscopique (très résumée). — Tumeur de l'angle ponto-cérébelleux droit : méningiome à type de psammomes, avec nombreuses calcifications. Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux gauche : Tumeur conjonctive et gliale à la fois.

Tumeur du trijumeau : nodule tumoral à type de neurinome en pleine racine du V[e].

La tumeur principale a le type de neurinome sans palissade.

Tumeur de la dure-mère : grosse tumeur de la dure-mère : neurinome, aspect pseudo-palissadique.

Faux du cerveau : plutôt méningiome et psammome.

Moëlle. — La moëlle cervicale seule a été prélevée. Présence de nombreux nodules surtout à droite le long des racines. Tumeur assez importante au niveau d'une racine postérieure plutôt allure conjonctive. Une autre tumeur de même aspect dans la même région. Au niveau de la tumeur, on voit dès éléments néoplasiques pénétrer dans la moëlle épinière elle-même.

Racines spinales. — A la coupe, une racine d'aspect normal présente une prolifération cellulaire du type schwanique.

Observation N° 11

Contribution à l'étude de la neurofibromatose centrale. Son caractère familial et héréditaire, par MARINO MARTIN.

Saut... Amédée, célibataire, cordonnier, âgé de 39 ans, fit un premier séjour dans le service du Professeur Bard, en décembre 1910.

Interrogé à cette époque, il raconte qu'avant sa naissance, son père, mort depuis d'affection inconnue, avait été atteint après une rougeole (?) d'une diminution progressive de l'ouïe qui aboutit en 3 à 5 ans à une surdité complète. Du côté maternel, R.A.S.

Quant à lui, à part une fracture accidentelle de la jambe, il aurait toujours joui d'une excellente santé jusqu'à 17 ans.

Il travaillait alors dans une tuilerie, aux environs de Genève ; un jour, cela pour la première fois, il serait tombé subitement par terre et aurait perdu connaissance pendant une heure. Puis, graduellement, il aurait repris ses sens et se serait remis à tra-

vailler aussitôt après la crise, crise pendant laquelle il n'aurait eu ni convulsion, ni morsure de la langue ni perte des urines.

Pourtant fait important, deux heures après sa chute, il s'aperçoit qu'il n'entend plus rien, lui qui jusqu'alors avait toujours joui d'une ouïe normale.

Cette surdité, d'après une autre version, serait survenue brusquement, au sortir d'un bain de lac que Saut Amédé avait l'habitude de prendre chaque jour. Au premier abord, étonné de ne rien entendre, il s'imagine avoir de l'eau dans les oreilles, il essaye en vain de les déboucher mais bientôt il se rend compte qu'il a perdu l'ouïe ; cette perte de l'audition persiste absolue et sans rémission. Un auriste consulté alors déclare la surdité incurable.

Sa vue elle aussi serait devenue mauvaise déjà depuis quelques années ; son acuité visuelle diminuait, paraît-il, lorsqu'il passait rapidement de l'obscurité à la lumière.

A 35 ans, comme il avait été serré violemment à la gorge, au cours d'une rixe, sa voix devient rauque et cette anomalie persiste depuis. Mais ce n'est qu'au mois d'octobre 1909, à 39 ans, qu'il ressent pour la première fois des céphalées, des vertiges se produisant aussi bien dans l'immobilité que pendant la marche qui, elle, devient ébrieuse.

Peu de jours avant son entrée, il est pris deux fois durant la nuit, de vomissements alimentaires, précédés de douleurs à l'estomac dans la région lombaire, avec céphalées occipitales continuelles, à exacerbations paroxystiques.

Tout travail devenant impossible, le malade entre alors à la clinique médicale envoyé par le docteur R... avec le diagnostic : arythmie cardiaque, vertiges, céphalées, faiblesse, surdité absolue survenus en deux heures de temps, à l'âge de 17 ans.

A son entrée en décembre 1909, on note le status suivant :

Homme vigoureux de taille moyenne, apyrétique, du poids de 56 k. présentant une asymétrie thoracique marquée avec scoliose à concavité droite de la colonne vertébrale. Une absence de sterno-cleïdo-mastoïdien gauche attira l'attention ainsi que la présence d'une bosse cranienne située sur le pariétal droit, près de la ligne médiane et qui fut jugée d'origine congénitale.

Du côté du système nerveux :

Pendant la marche, le malade élargit sa base de sustentation et oscille légèrement. Les réactions pupillaires sont très faibles pour l'accommodation, meilleures pour la lumière, pas d'hémianopsie.

Examen ophtalmologique spécial pratiqué par le Professeur Haltenhoff, 4 janvier 1910 (Résumé).

Vision normale mais gênée par le lagophtalmos paralytique complet à droite, léger à gauche. Bonne motilité occulaire cepen-

dant petites secousses de recul dans les positions extrêmes, dans les mouvements associés.

Réaction lumineuse normale mais un peu réduite. A l'ophtalmoscope : Hyperémie des deux papilles, bords indistincts, troncs veineux un peu engorgés (névrite optique simple).

Examen laryngologique spécial fait par le Docteur Guder le 22 décembre 1909.

Paralysie corde vocale droite, immobile et légèrement en dehors de la ligne médiane, tympan droit épaissi, scléreux, enfoncé.

Diapason Vertex = O

Diapason aérien = O des deux côtés

Semble percevoir le diapason posé sur le crâne, tympan gauche épaissi, moins que le droit, enfoncé.

Pointe de la luette légèrement déviée à droite. Dans la phonation, le voile du palais est tiré en haut et à gauche, donc paralysie vélo-palatine droite. Pas de perte vestibulaire complète.

Facial : paralysie droite nette avec Charles Bell, effacement des rides et impossibilité de fermer l'œil droit. Pointe de la langue déviée à droite.

Les réflexes rotuliens sont presque nuls et les achilléens abolis, le Romberg, le Babinski et le clonus du pied sont négatifs. La sensibilité reste normale dans tous ses modes. Par contre, on constate une atrophie à prédominance droite des muscles innervés par le facial, l'hypoglosse et par les racines C1, C2 et C3 (muscles de l'épaule).

La ponction lombaire exécutée alors donna un liquide clair, sans pression exagérée et sans éléments cellulaires.

Système circulatoire : pouls faible et irrégulier par instant. L'arythmie cardiaque fut jugée d'origine extra systolique (X) et la pointe du cœur localisée dans le cinquième espace.

Autres systèmes : R.A.S.

Après un séjour d'un mois à l'hôpital, le malade rentra chez lui et y resta neuf mois, période pendant laquelle il ne ressentit que quelques céphalées exacerbées par le travail.

Le 24 octobre 1910, se sentant moins bien, il rentre pour la seconde fois dans le service du Professeur Bard.

L'évolution qui, au début était lentement progressive, prit dans la suite une allure plus rapide et se termina par l'exitus du malade.

Voici résumé l'exposé succinct des signes présentés par Saut depuis son entrée jusqu'à son décès :

Anosmie complète, un léger nystagmus, des réactions lumineuses faibles, une irrégularité pupillaire OG plus grand que OD, une extension à gauche de la paralysie faciale droite primitive : une déviation de la langue à droite avec trémulation fibrillaire. En plus, à la fin de sa vie, survint du Babinski bilatéral avec

éventail à droite, une extension de l'atrophie et de la paralysie à tous les membres supérieurs droits, une accentuation de la titubation avec Romberg, de l'incoordination, enfin une augmentation sensible du volume de sa bosse cranienne ; le 6 janvier 1911 le malade mourait âgé de 40 ans, après avoir présenté pendant les 2 ou 3 derniers jours un état comateux marqué.

Autopsie (très résumée). — Sur le crâne, tumeur osseuse à la partie externe du pariétal droit, un peu en avant de cette bosse, l'os s'est aminci et en un point a complètement disparu, une région de la dimension d'une lentille n'est formée que de tissus fibreux.

Présence d'une seconde lacune d'à peu près la même dimension située sur la ligne médiane et entourée d'un rebord osseux à arête vive. La calote cranienne enlevée, on constate à la partie correspondante de la tumeur du pariétal droit une dépression au fond de laquelle persistent de petites parcelles de la tumeur ayant produit la destruction de l'os.

Sur la face externe du frontal à droite, petite proéminence aplatie correspondant à une dépression et à un amincissement de l'os occasionnés aussi par une tumeur de la région frontale.

La dure-mère est tendue, hyperémiée, adhérente à la surface cérébrale. Tumeur dans la région de la bosse pariétale ayant percé la dure mère mais non adhérente aux méninges. La face interne de la dure-mère est semée de noyaux et de lamelles, le sinus longitudinal présente près des lobes frontaux du tissu néoplasique en son intérieur.

Présence d'un noyau ayant pénétré dans le lobe frontal au niveau des hémisphères ; profondes empreintes digitales, sur la faux du cerveau lamelles et noyaux néoplasiques refoulant la substance cérébrale. La masse qui détermine la tumeur sur le pariétal, après perforation de la dure-mère en bouton de chemise se prolonge vers le lobe pariétal. Adhérence entre dure-mère et première circonvolution temporale. Pas de tumeur à l'intérieur du cerveau mais scissure interhémisphérique repoussée.

La lame criblée est englobée par des tumeurs de la partie intérieure de la faux, tumeur propagée à la dure-mère au niveau de la crista galli.

Base du crâne : Noyaux néoplasiques isolés, groupés dans la partie postérieure du rocher, surtout à gauche. A l'intérieur du pore acoustique gauche : tumeur de la grosseur d'une noisette.

A droite, dans la même région, noyau minuscule. En outre, à côté du sinus caverneux, logé sur et dans le ganglion De Gasser gauche, présence d'un noyau.

Le trijumeau gauche est un peu envahi par le tissu néoplasique.

Les orifices de sortie des IX^e^ à XI^e^ paires craniens sont en rapport direct à droite avec le groupe de tumeurs.

Présence d'autres noyaux au niveau de l'étage moyen du crâne.

Colonne vertébrale : Scoliose et spondylite déformante marquées. Formations néoplasiques à la face interne de la dure-mère moins nombreuses qu'au niveau du crâne.

Un couple de nodules sur la queue de cheval, puis noyaux plus nombreux à la partie supérieure de la moëlle lombaire et à la partie inférieure de la moëlle dorsale, à ce niveau une plaque de trois centimètres de long soulève la dure-mère et se soude aux méninges molles.

Région dorsale, seconde tumeur de 2 cm. de long et de 8 m/m d'épaisseur soulevant la dure-mère et élargissant le sac dural, la moëlle est légèrement aplatie.

Au niveau de C6, nodule de la grosseur d'une lentille. A la coupe, aspect normal.

Le sterno cleïdo mastoïdien gauche manque presque totalement.

Poumons : emphysémateux. Dans la paroi d'une des bronches nodule semblable à une tumeur (neurofibrome).

Derrière la vessie, formation kystique de la grosseur d'une tête d'enfant. Petits kystes rénaux.

Au point de vue histologique : la plupart des tumeurs sont des endothéliomes. Il s'y trouvait aussi des fibro-endothéliomes pouvant prêter à discussion en certains endroits entre fibro-endothéliomes, fibro-sarcomes ou fibromes, des psammomes et psammo-endothéliomes en particulier celui qui était logé dans le ganglion de Gasser.

Pour le sterno-cleido-mastoïdien il s'agissait d'atrophie et non d'agénésie.

Observation N° 12

Contribution à l'étude des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, par DARQUIER et SCHMIT

Revue Neurologique, Août 1935

Malade de 20 ans qui vint à la Salpétrière avec un syndrome de compression médullaire. La malade fut opérée et l'opération permit d'enlever un fibrogliome de la région dorsale. La malade s'améliorait progressivement lorsque, 6 mois après, survint une surdité bilatérale avec stase papillaire.

La radiographie montrait une altération marquée des deux rochers. La malade fut opérée d'une tumeur de l'acoustique qui put être partiellement enlevée, mais la gravité de l'état de la malade ne permit pas l'exploration du côté opposé bien que la clinique permit de penser à une tumeur bilatérale.

Observation N° 13

ALAJOUANINE, PETIT-DUTAILLIS, BERTRAND et SCHMIT
Société de Neurologie, 8 novembre 1934, page 639

Malade opéré par M. Petit-Dutaillis en 1932 d'une tumeur bilatérale de l'angle. L'examen histologique pratiqué par Ivan Bertrand avait montré qu'il s'agissait d'un côté, d'un neurofibrome de l'acoustique, et de l'autre côté d'un méningiome.

Les suites opératoires furent satisfaisantes, mais en juin 1934 le malade fut amené de nouveau à consulter en raison de la reprise des céphalées, des vomissements et de baisse progressive de la vue. Le malade fut hospitalisé mais mourut avant toute intervention.

L'autopsie montra des tumeurs multiples des méninges surtout au voisinage de la faux du cerveau et même l'existence d'un fibrogliome siégeant au niveau de la moëlle dorsale et au niveau de la queue de cheval.

III° OBSERVATIONS DE NEUROGLIOMATOSE CENTRALE DANS LESQUELLES LA COEXISTENCE DE LESIONS ENCEPHALIQUES ET MEDULLAIRES NE S'EST REVELEE QU'A L'AUTOPSIE.

Observation N° 14

Compressions médullaires dans la neurogliomatose par CROUZON et CHRISTOPHE.

Monde Médical, 15 décembre 1934, N° 857

Mad. St..., 31 ans, entre dans notre Service de la Salpétrière le 10 octobre pour une paralysie spasmodique des 4 membres.

Chez cette malade, atteinte de maladie cutanée de Recklinghausen, les premiers troubles de la marche sont apparus 5 mois auparavant, dans les derniers mois d'une grossesse.

Accouchement normal 17 septembre 1933. Après l'accouchement, aggravation en quelques jours des troubles moteurs, une quadriplégie spasmodique apparait.

A l'examen, on constate deux ordres de symptômes : 1° une maladie de Recklinghausen cutanée typique avec tumeurs cutanées (molluscums) en nombre considérable, à répartition diffuse sur tout le corps, quelques tumeurs nerveuses périphériques palpables à la face interne des bras, une pigmentation punctiforme généralisée, avec en outre, de larges taches pigmentaires sur le tronc et le thorax.

2°) Une quadriplégie spasmodique par compression avec contracture pyramidale intense des quatre membres et spasmes. Contracture tonique, très douloureuse. Hyperéflexie tendineuse généralisée, clonus du pied, extension bilatérale de l'orteil, réflexes d'automatisme médullaire avec ébauche de triple retrait aux membres inférieurs.

Troubles de la sensibilité objective caractérisés par une anesthésie à tous les modes, à limite supérieure floue située vers l'ombilic, surmontée d'une zone d'hypoesthésie remontant jusqu'au cou. Troubles sphynctériens avec rétention d'urine. Début d'escarre fessière.

Troubles respiratoires avec polypnée par crises paroxystiques, période de tachycardie passagère. Etat général très altéré avec amaigrissement cachectique. Troubles psychiques avec indifférence et apathie, ayant abouti bientôt à un état de marasme.

Le diagnostic de compression de la moëlle cervicale haute par un neurofibrome radiculaire au cours d'une maladie de Recklinghausen paraît indiscutable. Il est confirmé par la ponction lombaire, les épreuves manométriques de Queckenstedt-Stookey démontre l'existence d'un blocage complet de la cavité sous-arachnoïdienne.

A l'examen du L.C.R. : dissociation albumino-cytologique avec un gramme d'albumine par litre, un lympho au millimètre cube, réaction de la syphilis négative.

Les radiographies de la colonne vertébrale ne montrèrent aucun aspect osseux anormal.

La malade est transférée dans le service de chirurgie en vue d'une intervention mais celle-ci est différée du fait des troubles respiratoires et de poussées fébriles chez la malade. L'état général devient rapidement précaire, l'escarre s'étend rapidement, les accidents bulbaires respiratoires s'aggravent et l'on doit renoncer à intervenir. La malade meurt le 16 novembre 1933.

A l'autopsie, on trouve dans la région cervicale haute, après ouverture de la dure-mère une tumeur ovalaire de 3 cm. de long environ sur 2 de large, ayant les caractères habituels d'un fibrogliome radiculaire. Elle est située sur le côté droit de la moëlle cervicale dont elle comprime les premiers segments. La moëlle est aplatie, presque rubanée, refoulée vers le bord gauche du canal rachidien et moulée sur le bord gauche de la tumeur.

Au dessus de cette tumeur, il existe un deuxième fibrogliome de la grosseur d'un pois. Enfin, en dehors de la méninge, dans l'espace extra dural et au même niveau, une masse dure fibromateuse lobulée. Il n'existe pas d'autre tumeur sur toute la hauteur du canal rachidien.

Par contre, à l'examen de la base du cerveau, on est frappé par l'asymétrie des nerfs optiques et du chiasma, due à la pré-

sence dans le nerf optique gauche et à la partie correspondante du chiasma d'une tumeur d'apparence fibromateuse.

L'examen histologique confirme la nature des tumeurs qui présentent la structure habituelle des Schwannomes typiques, sans signe de dégénérescence maligne.

Observation N° 15

GUILLAIN Georges, *Jahrbuche fur Psych. Neuro*, B. 52, pages 15-23, 1er avril 1935.

Homme de 38 ans. Neurofibromatose familiale avec lésions cutanées chez sa sœur, sa mère et sa tante. Il présente des tumeurs cutanées, des taches pigmentaires, des anomalies du système pileux, une paraplégie spasmodique ayant fait supposer des lésions centrales.

A l'autopsie : lésions multiples du névraxe.

1°) Tumeur allongée englobant la portion terminale de la moëlle et une partie des nerfs de la queue de cheval. Le cone terminal et la partie inférieure de la moëlle sacrée ne sont pas envahis ;

2°) Ventricules cérébraux très dilatés consécutivement à l'obstruction complète du trou de Monro droit par une petite tumeur de la grosseur d'un pois adhérente à la paroi ventriculaire et empêchant la communication entre le ventricule latéral et médian.

L'acqueduc de Sylvius est plus ou moins oblitéré par des nodules sous épendymaires.

Histologiquement, au niveau de la moëlle processus infiltratif diffus gliomateux.

La tumeur du trou de Monro offre l'aspect typique du spongioblastome unipolaire de Bailey.

Observation N° 16

PENFIELD et YOUNG. *Arch. of Neurol. and Psych.* Janvier 1930

Jeune fille de 21 ans, dont deux frères présentaient des stigmates de neurofibromatose périphérique et qui n'avait guère d'autre manifestation cutanée que de petites tumeurs bleuâtres au nombre de 4 ou 5 sur les téguments. Etat psychique excellent, intelligence vive.

Elle souffrait de céphalées intenses depuis l'âge de 14 ans, mais son acuité auditive ne commença à baisser qu'à partir de l'âge de 19 ans.

A l'examen, trois mois avant la mort on porte le diagnostic de tumeur bilatérale de l'acoustique. Notons l'importance du syndrome cérébelleux.

L'autopsie devait montrer de volumineuses tumeurs des deux acoustiques, l'une plus développée à gauche. Tous les nerfs crâniens, sauf les nerfs olfactifs et optiques et le pathétique présentaient des tumeurs bilatérales de dimensions variables. Mais des tumeurs semblables étaient essaimées sur les méninges craniennes et spinales, les racines rachidiennes, la queue de cheval. De petites cavités et des zones de substances ramollies existaient dans le cerveau et une tumeur intra-médullaire était décélée dans le segment cervical.

De petits champs grisâtres et ramollis, dont les uns contenaient de petits kystes hémorragiques étaient disséminés dans la substance médullaire.

Observation N° 17

Le syndrome de Recklinghausen chez les aliénés de l'Asile d'Armentières, par LEGRAND.

Thèse, Lille 1911-1912

Legrand rapporte dans l'observation 46 de sa thèse, l'histoire complète d'un homme de 28 ans, admis à l'asile avec le diagnostic d'épilepsie avec troubles intellectuels, irritabilité, cauchemars, impulsions, stigmates dégénératifs.

Ses antécédents étaient peu chargés : né à terme, après application de forceps, il avait eu un développement normal, avait marché et parlé vite.

Il souffrait déjà de céphalées dans l'enfance et portait alors quelques verrues sur le corps.

A 10 ans, il fait sa première crise d'épilepsie qui se renouvelle tous les trois mois, puis tous les quinze jours, tous les 10 jours.

Peu avant l'entrée du malade les crises d'épilepsie deviennent subintrantes, tandis que les troubles mentaux se précisent.

A l'examen, il présente des stigmates divers de dégénérescence.

De plus, sur le front on note un nodule sous-cutané de la queue du sourcil droit et quelques taches café au lait sur les oreilles, la face, une tumeur sur les lèvres.

Sur le cou, existaient quelques petites taches pigmentaires, de même que sur le thorax où se trouvent des taches, des molluscums, des nœvi violacés et des teintes café au lait, d'autre part ces taches pigmentaires sont très étendues sur la fesse. Une tumeur royale de la fesse droite avait été extirpée dans l'enfance. Sur les bras, les cuisses et les jambes, on note les mêmes symptômes. Pas de troubles de la mobilité et de la sensibilité. Le malade meurt au cours de crises subintrantes d'épilepsie.

A l'autopsie, la moëlle est aplatie. A la coupe, on rencontre une cavité intra-médullaire surtout volumineuse dans la région supérieure qui s'atténue plus bas. Sa limite supérieure se fait à la limite de la moelle cervicale et du bulbe. De ce point, elle s'agran-

dit en forme triangulaire jusqu'à l'extrémité inférieure de la moelle cervicale, une fente virtuelle étendue dans le sens transversal la continue ensuite jusqu'au cône terminal.

L'examen du cerveau montre une volumineuse tumeur de l'hémisphère droit (lobe frontal) comprimant également le lobe frontal gauche par refoulement. Il n'existe pas d'autres anomalies cérébrales.

Observation N° 18

Neurofibromatose médullaire. par CESTAN.
Revue Neurologique, 1900

Dans une leçon faite le 4 décembre 1896, notre Maître le Professeur Raymond présentait une jeune malade de 22 ans atteinte de céphalées occipitales, de vomissements, d'accès épileptiformes, d'apathie intellectuelle, de surdité bilatérale, de démarche cérébelleuse, de cécité progressive par névrite optique et œdémateuse, et cela sans paralysie oculaire, sans trouble de la sensibilité objective ; la maladie avait évoluée en 2 ans 1/2. Notre Maître concluait à l'existence de deux tumeurs symétriques enserrant le pédoncule cérébelleux au niveau de l'origine de la VIII[e] paire.

L'autopsie a montré l'exactitude de ce diagnostic. Nous avons trouvé en effet deux tumeurs symétriques coiffant la partie supérieure de chaque hémisphère cérébelleux, enserrant, au niveau de la VIII[e] paire, la protubérance qui est aussi allongée dans le sens vertical. Chaque tumeur a le volume d'un œuf de poule ; marronée, dure, d'aspect fibreux elle est facilement énucléable, s'étant développée en dehors de l'axe cérébral qu'elle a déformé. Cette topographie et ces rapports nous expliquent fort bien que les deux signes de localisation aient été la démarche cérébelleuse et la surdité bilatérale.

Ces tumeurs avaient simplement comprimé la voie motrice sans déterminer une exagération notable des réflexes et la trépidation spinale. Le faisceau pyramidal a été trouvé sain.

L'examen histologique a confirmé la nature fibreuse de ce néoplasme. Mais il existait aussi des tumeurs sur toute l'étendue de l'axe cérébrospinal, le cerveau et le cervelet exceptés, ces dernières tumeurs sont extra-médullaires et intra-médullaires. Les premières se sont développées sur les paires craniennes III et IV, sur les racines rachidiennes antérieures et postérieures y compris la queue de cheval. Leur grosseur va de l'état microscopique à la dimension d'un grain de chenevis. Elles sont intimement unies aux fibres nerveuses qui paraissent les traverser de part en part. Enfin sur certaines fibres sacrées, il existe non des petites masses arrondies mais une infiltration mesurant trois ou quatre centimètres de longueur. Dures, grisâtres et translucides elles ressemblent à de petits

fibromes. Les tumeurs intra-médullaires sont dures, arrondies, nacrées, tranchant ainsi sur le tissu nerveux sain. De grosseurs variables, ne dépassant pas celles d'un grain de plomb N° 2.

Elles sont réparties sans règle sur toute la hauteur de la moelle et dans toutes les parties : cornes grises antérieures et postérieures, faisceaux blancs antérieurs, latéraux, postérieurs, ou cornes grises faisceaux blancs à la fois. Nous avons pu en compter une dizaine, elles paraissent avoir refoulé les tissus nerveux de telle sorte qu'au dessus et au dessous on ne peut constater une dégénérescence par la méthode de Marchi.

Elles sont de nature fibreuse constituées par des fibres enroulées en tourbillon, bien semblables à la tumeur du cervelet.

Les tumeurs radiculaires ont la même structure en tourbillon mais l'état des cylindraxes est en certain point très instructif. Parfois en effet la tumeur n'a fait que comprimer les cylindraxes, sans les altérer. Sur d'autres points, au contraire, hypertrophie de la gaine de myéline et du névrilème puis une atrophie du cylindraxe et de la gaine de myéline avec épaississement concentré du névrilème, de telle sorte que chaque cylindraxe parait être ainsi le centre d'un tourbillon fibreux. Enfin dans certains nodules radiculaires et médullaires nous avons mis en évidence des fibres à myéline très fines disposées en tourbillons chevelus, qu'il s'agisse là soit d'une néoformation nerveuse, soit de fibres normales mais étirées et enroulées par ce développement en tourbillon des éléments fibreux de la tumeur.

Observation N° 19

La neurofibrosarcomatose, par CESTAN.
Revue Neurologique, 15 août 1903

L. Fl... 20 ans. Pas d'antécédents héréditaires ou personnels.

Début en Mai 1897 par violentes névralgies faciales du côté gauche accompagnées d'une paralysie faciale à type périphérique et d'une surdité progressive du côté gauche. En 1899, la surdité est complète du côté gauche et atteint bientôt l'oreille droite. Aggravation progressive ; en mars 1901, surdité complète bilatérale ; cécité absolue par névrite optique œdémateuse, yeux en position médiane sans strabisme. Double paralysie faciale périphérique avec D.R. Démarche légèrement titubante. Pas d'atrophie musculaire, pas de paralysie motrice ; réflexes osseux et tendineux normaux. Pas de gros troubles de la sensibilité.

Peau ne présentant ni molluscums ni taches pigmentaires. On porte le diagnostic de fibrosarcomes multiples développés sur les nerfs craniens.

La malade éprouve quelques élancements douloureux dans les bras et les jambes ; elle meurt rapidement le 15 mai 1901 avec des troubles de la déglutition, de la tachycardie et des vomissements.

Autopsie. — Il existe à la base de l'encéphale plusieurs tumeurs marronées parfaitement énucléables, dures à la pression, sans infiltration calcaire, de volume variable depuis la grosseur d'un œuf de pigeon jusqu'à celle d'un grain de chénevis. Ces tumeurs compriment, enserrent la protubérance, refoulent en arrière les deux lobes du cervelet ; elles se sont manifestement développées aux dépens des nerfs craniens qui disparaissent dans chaque tumeur respectivement pour en ressortir ensuite.

Les deux tumeurs les plus volumineuses siègent sur les deux VIII paires ; on en constate d'autres mais beaucoup plus petites sur les III, IV, VII et X paires. En outre, au niveau du lobe orbitaire, on reconnait une masse dure située en pleine substance grise et non énucléable.

Au niveau de la moelle, soit immédiatement, soit par des coupes transversales, on aperçoit de nombreuses tumeurs dont la grosseur ne dépasse pas au maximum celle d'un petit pois. Les unes sont intimement unies aux racines rachidiennes antérieures, postérieures, surtout au niveau de la queue de cheval ayant, par rapport aux racines, la même disposition que nous avons signalée pour les nerfs craniens. Les autres sont intra-médullaires, arrondies à contour polycyclique, d'aspect légèrement nacré, atteignant indistinctement la substance grise ou la substance blanche ; une tumeur de la région dorsale est adhérente au sac dural.

Les nerfs périphériques ne présentent pas de tumeurs visibles à l'œil nu mais l'examen au microscope a montré une infiltration sarcomateuse.

L'auteur fait ensuite une étude histologique détaillée des néoplasies et il conclut que les tumeurs rencontrées sont du type sarcome..

Observation N° 20

Sobre una familia con enfermedad de Recklinghausen, par SCHALTENBRAND (1933).

Prensa med. Argent. 20, 1011, 1933

Neurofibromatose avec tumeurs cérébrales et médullaires chez la mère et la fille mortes respectivement à 35 et 18 ans.

Chez la mère, le premier signe avait apparu à l'âge de 17 ans, chez la fille à 14 ans. Chez les deux on trouve des taches pigmentaires, des tumeurs cutanées et des tumeurs sur le trajet de divers nerfs périphériques. La mère avait présenté des troubles auditifs et cérébelleux et, à l'autopsie, on trouva des neurinomes acoustiques bilatéraux et d'innombrables petits méningiomes du cerveau et de la moelle.

La fille présentait des signes de tumeurs cérébrales. A l'autopsie on trouva un volumineux méningiome de la faux du cerveau,

ainsi que des neurinomes du vague, dans sa portion intra-crânienne, et des racines spinales sur presque toute la longueur de la colonne vertébrale. Dans la partie cervicale supérieure de la moelle siégeait un gliome de type spongioblastique.

Observation N° 21

PLEHN, *Soc. médicale de Berlin*, 4 juillet 1904.

Femme de 23 ans offrant des troubles divers (céphalalgie, anorexie, amaigrissement, amblyopie) que l'on croit pouvoir attribuer à la syphilis et une amélioration qui se produisit tout d'abord sous l'influence du traitement ne fit que confirmer cette opinion. Mais bientôt les symptômes réapparaissent et vont en s'aggravant et la patiente meurt subitement.

A l'autopsie on constate qu'il s'agissait d'une neurofibromatose étendue à tout le système nerveux central. La tumeur primitive siégeait dans les méninges cérébelleuses et avait donné naissance à deux séries de métastases, les unes ayant envahi l'ensemble des centres nerveux et empiétant même sur le système nerveux périphérique (ganglion rachidien) les autres occupant les méninges cérébrospinales. Sur les téguments, présence aussi de quelques petits noyaux neurofibromateux.

Observation N° 22

VERNIEUWE et H. J. SCHERER. *Rev. de Laryngologie otologie rhinologie*, publiée par G. PORTMANN. Février 1940.

Il s'agit d'un cas avec combinaison d'une syringomyélie typique avec neurofibromatose de Recklinghausen typique.

Homme de 44 ans. Cliniquement et anatomiquement sa neurofibromatose et sa syringomyélie étaient absolument typiques. Dans ce cas il y avait non seulement des neurofibromes cutanés, mais encore un fort épaississement des nerfs périphériques, tels que le sciatique, et des tumeurs des racines spinales mais pas de tumeurs des nerfs craniens II à XII, ni de tumeur intra-cérébrale.

Atteinte olfactive unilatérale. Le bulbe olfactif droit attirait l'attention par une couleur nettement brune, une consistance trop dure et des dimensions trop grandes. Au point de vue histologique : grosse hyperplasie des fibres gliales à la surface du bulbe.

Neurofibromatose Recklinghausen chez un homme de 51 ans.

La neurofibromatose se manifeste dans ce cas, exclusivement au niveau de la peau. L'on y trouve de nombreuses taches café au lait, ainsi que bon nombre de petits neurofibromes typiques, surtout au niveau du tronc et des cuisses. Pas d'atteintes des nerfs périphériques, du système végétatif, des racines spinales ou des nerfs craniens II à XII. Par contre le malade présentait, et c'était

là la cause de sa mort, une gliomatose diffuse (du type d'un glioblastome) de toute sa moelle dorsale supérieure et de la moelle cervicale, gliomatose qui se poursuivait jusque dans le bulbe.

De plus épaississement considérable des deux bulbes olfactifs par les foyers d'infiltration glioblastomateuse interne.

Observation N° 23

Deux cas de neurofibromatose avec localisations au système nerveux central, par BECK.

Zeitschrift neurol. T. 164, p. 748-789. Année 1939

Premier cas. — Homme de 35 cas mort avec le diagnostic de neurofibromatose centrale.

A la partie interne de la dure-mère à droite, contre la faux du cerveau et à la partie droite de la tente du cervelet : méningiomes riches en vaisseaux, de la grosseur d'une tête d'épingle a celle d'une cerise, avec formations arrondies psammomateuses. Dans les deux angles ponto-cérébelleux, neurofibromes l'un de la dimension d'une noix, l'autre d'une cerise dont la structure par endroit était exclusivement fibromateuse et par ailleurs était réticulaire et neurinomateuse.

Le long des nerfs IX^e^ et X^e^ gauche, III^e^, IV^e^ et V^e^ droit, tumeurs de la dimension d'un grain de mil jusqu'à un pois, à type neurofibromateux contenant même des tissus conjonctifs. Hypertrophie psammomateuse des plexus choroïdes du ventricule latéral droit. Dans la paroi du III^e^ ventricule, astrocytomes sous épendymaires de la dimension d'une tête d'épingle. Dans l'écorce pariétale droite, tumeur de la dimension d'une amande, composée d'une partie intra-cérébrale angiomateuse et d'une autre extra-cérébrale méningiomateuse.

Sur toute l'étendue de la moëlle, on trouve des tumeurs de la dimension d'un grain de mil à celle d'un noyau de cerise disposées pour la plupart sur les racines postérieures et quelques-unes sur les racines antérieures. Dans le cordon antérieur de la moëlle au niveau du C6, neurofibrome de la dimension d'une figue ayant la structure typique à la fois fibrillaire et réticulaire avec prédominance de formation réticulaire. Dans le 8^e^ segment cervical, image de fente dans le cordon latéral et postérieur sans limite nette et sans caractère progressif.

Dans la moëlle lombaire, épendymome central non encapsulé et neurofibromes dans les cordons postérieurs.

Dans les nerfs périphériques, tumeur noyau de cerise du cubital et tumeur neurofibromateuse, œuf de poule, encapsulée occupant le plexus lombo-sacré gauche et se prolongeant dans le corps de la 3^e^ vertèbre lombaire.

On trouvait, en outre, en dehors et dans la moëlle, de petites formations neurinomateuses et neurofibromateuses purement microscopiques. Dans la partie inférieure de la moëlle cervicale et de la moëlle dorsale, des deux côtés de l'artère du sillon intermédiaire, léger processus arachnoïdien. Dans la moëlle dorsale inférieure, le canal central épendymaire est rétréci, le septum postérieur est délimité et le sillon spinal postérieur est remplacé par une légère tuméfaction.

Dans le cerveau, surtout dans le néostriatum, on trouve des foyers de grosses cellules appartenant à la série gliale. Dans le lobe frontal, s'étendant sur deux circonvolutions, énorme accroissement des cellules analogues bouleversant la myéloarchitectonie. On trouve des foyers analogues dans la partie dorsale du putamen et elles empiètent sur le noyau caudé. Sur les voies optiques, accroisement de glioses astrocytaires et de cellules grillagées. Grosse richesse des méninges en mélanophorés.

En outre, neurofibromes cutanés multiples ainsi que sur la séreuse de l'intestin grêle et du gros intestin.

Deuxième cas. — Homme de 58 ans, atteint de débilité mentale depuis l'enfance qui présentait d'une part des taches pigmentaires et une cypho-scoliose.

A l'autopsie, fibromatose plutôt que neurofibromatose. Dans le locus niger, deux astrocytomes fibrillaires symétriques de la dimension d'un pois, un astrocytome du pédoncule cérébelleux moyen droit, un astrocytome saillant dans le quatrième ventricule et une tumeur englobant trois racines de la queue de cheval.

Au point de vue histologique, dans le putamen, grosses cellules gliales ; dans la paroi du troisième ventricule, prolifération épendymaire. Nombreux fibromes dans la séreuse de l'intestin grêle et du gros intestin.

Observation N° 24

Simultaneoeus apperance of multiple neurofibromas and gliomas ; héréditary basis, par HARBITZ.

Acta pathol. Scan. 9, 359, 1932

Enfant entrant à l'hôpital à l'âge de 5 ans et mort 4 ans après de tumeur cérébrale. Il avait de nombreux nodules neurofibromateux sur presque tous les nerfs périphériques, mais pas de taches ni de nodules cutanés.

A l'autopsie : Infiltration épaisse des méninges molles. Crâne considérablement agrandi surtout dans sa partie postérieure. Hydrocéphalie intense des deux ventricules latéraux. Masse néoplasique infiltrante entourant la base du cerveau, le bulbe, le pédoncule, et les racines des nerfs craniens, etc... Le plancher des

ventricules est recouvert de masses tumorales qui se propagent sur les côtés en recouvrant le corps calleux.

Diagnostic. — Gliomatose ou neurinomatose diffuse de la queue de cheval, du plexus lombo-sacré et des méninges médullaires et cérébrales avec hydrocéphalie interne.

Observation N° 25

MARTZ 1933

Neurofibrome du sympathique avec envahissement inhabituel de la moëlle du cerveau et de l'hypophyse.

Observation N° 26

OEGERTER et SCHMITH. *Amér. Journ. Child.* 1937, p. 212-220

Il s'agit d'un enfant de 2 ans présentant une neurogliomatose diffuse atteignant les nerfs craniens et les nerfs périphériques et la région hypothalamique.

Etude anatomo-clinique

Est-il possible à la faveur des observations de neurogliomatose encéphalo-médullaire que nous avons recueillies, de dégager un tableau clinique caractéristique de cette forme ?

Nous nous trouvons en présence de difficultés nombreuses.

En premier lieu, le début de l'affection est très variable. Ce sont très souvent des signes médullaires qui ouvrent la scène mais quelquefois aussi des signes traduisant l'atteinte d'un ou plusieurs nerfs de la base (VI[e], VII[e] et VIII[e] paires surtout) ou bien des signes d'hypertension intra-crânienne ou parfois des crises comitiales.

C'est qu'il est rare que les symptômes médullaires et les symptômes encéphaliques soient également partagés. En général, du moins pendant un temps assez long, il y a prédominance médullaire ou plus rarement prédominance encéphalique.

Dans nos observations les plus typiques, il y a en effet généralement précession nette des signes spinaux sur les signes encéphaliques et il nous faut attendre plusieurs années pour qu'apparaissent, cliniquement du moins, des manifestations encéphaliques.

— *Roger-Paillas :* paraplégie - spasmodique dans la deuxième enfance et apparition seulement 7 ans après des signes encéphaliques.

— *Roger-Rouslacroix-Crémieux :* Ici l'atteinte des nerfs craniens ne s'est révélée que dans les trois mois qui ont précédé la mort.

— Signes encéphaliques d'apparition tardive également dans les cas de Helsmoortel, de Haushalter, de Kernohan et Parker, Darquier et Schmite, etc...

Malgré la variété du mode de début et de l'évolution de l'affection, nous nous proposons de dégager quelques caractères cliniques qui nous paraissent devoir retenir l'attention.

Les signes encéphaliques et médullaires sont souvent étroitement intriqués et il est difficile de déterminer avec précision la part qui revient aux lésions de la moelle ou de l'encéphale cependant, bien que le procédé soit un peu arti-

ficiel, nous décrirons séparément le syndrome médullaire, le syndrome encéphalique et le syndrome cutané.

I° SYNDROME MEDULLAIRE.

La présence de tumeurs médullaires se traduit cliniquement par des manifestations assez peu variées. C'est le siège de la, ou ce qui est fréquent, des multiples tumeurs qui va déterminer des syndromes topographiques divers.

Compression de la moëlle cervicale (Helsmoortel, Van Gehuchten, Marino-Martin, Crouzon et Christophe, Penfield et Young, etc...)

Compression de la moëlle dorsale aussi, très fréquemment (Roger-Paillas, Hyman, Kernohan et Parker, etc...)

La localisation à la moëlle et aux racines lombaires est plus rare (Marino-Martin, Beck, Harbitz).

Il convient de noter la fréquence de l'atteinte des nerfs de la queue de cheval, nous la retrouvons dans presque toutes nos observations.

Enfin, dans de nombreux cas, on ne peut parler de tumeurs bien individualisées. Il s'agit plutôt de gliomatose médullaire diffuse. (Roger-Rouslacroix-Crémieux, Vernieuwe et H.S. Scherer).

Dans l'ensemble, il s'agit d'un syndrome de compression médullaire d'allure subaiguë. Généralement, on va assister à l'apparition d'une paraplégie de type spasmodique, d'évolution lente ayant débuté dans le jeune âge, il s'agit dans la plupart des cas d'un adulte jeune, parfois d'un enfant (obs. 1).

La paralysie est précédée généralement de signes radiculaires à type d'algies parfois très violentes (obs. 2). Parfois, il s'agit de simples paresthésies ; puis, plus ou moins longtemps après, s'installe une parésie ou plus souvent une paralysie des membres inférieurs avec contracture, hyperéflexie. Babinski généralement bilatéral.

Il existe souvent aussi des troubles sphynctériens (Roger-Paillas, Kulikowski-Stepien, Roger - Rouslacroix - Crémieux).

Les troubles sensitifs et les signes d'automatisme médullaires sont parfois très nets et nous donnent cliniquement de précieuses indications sur le siège de la ou des tumeurs.

— *Roger-Paillas* : réflexes de défense s'arrêtant à l'ombilic. Hypoesthésie remontant à l'appendice xyphoïde.

— *Crouzon et Christophe* : Réflexes de défense et anesthésie remontant à l'ombilic.

— *Helsmoortel-Thienpont-Van Bogaert* : Hypoesthésie en C7, D.1 D. 2.

— *Roger-Rouslacroix-Crémieux* : Anesthésie s'arrêtant à l'épine de l'omoplate.

— *Kernohan et Parker* : Anesthésie s'arrêtant à l'ombilic, etc...

Parfois l'affection évolue sous le masque d'une syringomyélie — dans le cas de Kulikowski et Stépien on note un syndrome de Brown-Sequart et une perturbation à gauche de la sensibilité thermoanalgésique ainsi qu'une anesthésie de la partie supérieure du corps, des avant-bras, des bras et du tronc.

— Zone thermo-analgésique aussi sur la partie supérieure du corps du malade de Hyman. O. Immermann.

La ponction lombaire après épreuve de lipiodol confirme généralement le diagnostic de compression médullaire.

— Syndrome de Froin dans le cas Roger-Rouslacroix, Crémieux.

— Signe de blocage avec dissociation albumino-cytologique dans les observations de Roger-Paillas, Kulikowski-Stépien, Van Gehuchten.

Le malade de Crouzon et Christophe présente une quadriplégie spasmodique avec contracture.

Par contre, dans le cas de Roger-Rouslacroix-Crémieux, on a à faire à une paraplégie flasco-spasmodique à marche rapide (trois mois) avec troubles des sphyncters et zone d'anesthésie importante.

Parfois, les signes médullaires sont nettement plus réduits :

— élancements douloureux au niveau des bras et des jambes (Cestan).

— Paralysie du membre supérieur droit avec atrophie musculaire droite dans le territoire de C_1, C_2, C_3.

— Simple maladresse du membre supérieur chez le malade de Henneberg et Koch.

Enfin, dans un certain nombre d'observations, les signes d'atteinte médullaire font totalement défaut ou, en tout cas, sont d'une telle discrétion qu'ils passent inaperçus et ce n'est qu'à l'examen nécrospsique que l'on a trouvé les tumeurs de la moëlle et des racines.

— *Henneberg et Koch* : Tumeur intra-rachidienne sur C_7 et L_4, de plus, fibrome de la moëlle cervicale.

— Gliose embryonnaire et cavité épendymaire dilatées (Katzenstein), fibrogliome de la moëlle dorsale et de la queue de cheval (Alajouanine et Petit-Dutaillis, etc...).

La radiographie de la colonne vertébrale, lorsqu'elle est pratiquée après lipiodol, donne des renseignements intéressant sur la hauteur de la compression ; mais il est à noter

que les tumeurs sont rarement isolées ; il y a souvent en même temps des nodules multiples des racines, la malade de Roger-Paillas ne présentait cependant qu'un seul neurogliofibrome de D5, D7 intra-duremérien. Dans la plupart des autres cas, les tumeurs sont multiples intra et extra duremériennes.

— Schwannome de C7, fibrogliome de la partie inférieure de la moëlle cervicale et probablement une autre tumeur entre C4 et C5 (Helsmoortel).

— Fibroneurinome et nombreux nodules des racines surtout au niveau de la queue de cheval (Kuligowski, etc...)

En terminant cette courte étude des signes médullaires, il nous paraît intéressant de soulever la question des dystrophies osseuses dans la maladie de Recklinghausen. De nombreux auteurs ont insisté sur ce point particulier (Lehmann, Vedel, et Puech). Pour notre compte, nous n'avons trouvé mention de déformation rachidienne que dans 5 de nos observations : il s'agit des malades de Roger-Paillas, de Haushalter, Roger-Rouslacroix, Marino-Martin, qui présentaient une scoliose ou une cyphoscoliose.

Les manifestations spinales dans les formes encéphalo-médullaires de la neurogliomatose de Recklinghausen ne présentent en somme rien de bien caractéristique. A noter cependant l'existence de tumeurs multiples de la moëlle et des racines et l'atteinte presque constante des nerfs de la queue de cheval mais ce sont plutôt là des caractères révélés par les examens nécrospiques.

II° LE SYNDROME TUMEUR INTRA CRANIENNE.

Nous avons déjà remarqué, à propos du syndrome médullaire que les signes traduisant l'atteinte de l'encéphale ou des nerfs de la base sont généralement tardifs cependant dans quelques cas ils sont les premiers en date et même parfois les signes médullaires font totalement défaut bien que la constatation nécropsique décèle la présence de tumeurs de la moëlle et des racines.

Ce qui prédomine dans la moitié de nos observations, c'est l'atteinte de l'acoustique.

L'atteinte de la VIII[e] paire, souvent bilatérale, se traduit cliniquement, plus ou moins tardivement, par le syndrome de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

Au début, on note une diminution de l'acuité auditive, parfois une surdité subite comme chez le malade de Marino-Martin. Ces signes traduisent l'atteinte de la branche cochléaire.

Puis surviennent les signes traduisant la souffrance de la branche vestibulaire, vertiges, nystagmus spontané, inex-

citabilité calorique du labyrinthe et hypoexcitabilité voltaïque.

Lorsque le syndrome est net, il existe en même temps parfois une paralysie faciale de type périphérique, des douleurs névralgiques du trijumeau atteignant les trois branches avec parfois anesthésie dans leur domaine, en particulier, anesthésie cornéenne.

Fréquemment aussi il existe un strabisme interne par paralysie du VI°.

On note souvent aussi des signes cérébelleux mais ils sont parfois étroitement intriqués avec le syndrome labyrintique et sont généralement d'apparition plus tardive ; cependant, la malade de Helsmortel présentait des signes cérébelleux en même tempe qu'apparaissait une diminution de l'acuité auditive à droite et à gauche. Quelques mois auparavant on percevait des signes psychiques : délire, hallucination, confusion mentale mais comme nous l'avions déjà indiqué, le début des manifestations centrales remontait à plusieurs mois, à 25 ans la malade avait en effet présenté des signes de compression médullaire. Chez cette malade, les symptômes vestibulaires se caractérisaient par une inexcitabilité labyrinthique à droite et un nystagmus spontané vertical.

— Nystagmus, dysarthrie, incoordination avec ataxie cérébelleuse, vertiges, vomissements, et un peu plus tard parésie des VI° paires et de la VII° gauche et une diminution de l'ouïe, tout cela faisant suite à une phase de maladresse du membre supérieur et à quelques troubles de la parole et de la déglutition, dans l'observation de D'Henneberg et Kock.

— *Hyman O. Immermann :* Troubles de la marche, incoordination, Romberg, dysmétrie, sans diminution de l'acuité auditive, etc...

La plupart du temps, l'atteinte de l'acoustique est bilatérale, cependant dans quelques cas la diminution de l'acuité auditive n'atteint qu'un seul côté.

— Chez le malade qui fait l'objet de l'observation de Roger-Rouslacroix-Crémieux, on note une diminution de l'acuité auditive, puis un peu plus tard surdité bilatérale survenue dans les deux mois qui ont précédé la mort ; il existait en outre une paralysie faciale gauche et une paralysie bilatérale du VI°.

— Le malade de Van Gehuchten a présenté 6 mois environ après le début des troubles, une paralysie faciale bilatérale, du nystagmus spontané et des réactions vestibulaires nulles à gauche et diminuées à droite mais pas de troubles

auditifs nets, cependant à l'autopsie : tumeur bilatérale de l'angle ponto-cérébelleux.

— *Kulikowski et Stépien* : atteinte du VII^e^, du nerf vestibulaire, de la branche motrice du V^e^ mais ouïe conservée malgré la présence d'une tumeur de l'acoustique.

— Surdité bilatérale encore dans les cas de Darquier et Schmite, Katzenstein, D'Alajouanine, et Petit-Dutaillis, Bertrand et Schmite, Kernoan et Parker, Marino-Martin, Penfield et Young, etc...

Dans moins de la moitié des observations que nous avons analysées, il n'y a pas de lésions de la VIII^e^ paire. Il en est ainsi en particulier dans l'observation 1, dans laquelle on ne note que des signes d'hypertension intra-cranienne et quelques crises comitiales, ainsi qu'une anosmie.

Ces quelques exemples indiquent bien l'importance de l'atteinte de l'acoustique et du syndrome de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux dans le tableau clinique de la neurogliomatose encéphalo-médullaire, cependant il semble que la VIII^e^ paire soit touchée moins souvent dans ces formes et il nous paraît que les conclusions de Christin et Naville, pour qui l'atteinte de l'acoustique signe la maladie, doivent être quelque peu modifiées, nous n'en voulons pour preuve que notre observation n° 1.

Si le nerf auditif est très souvent atteint, les autres nerfs de la base sont fréquemment aussi le siège de tumeurs. Nous avons vu que lorsque le syndrome de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux est net, il existe souvent en même temps des signes traduisant la lésion du facial ; de même la V^e^ et la VI^e^ paires sont fréquemment touchées.

Le nerf olfactif, semble-t-il, est rarement le siège de néoplasies, cependant dans l'observation Roger-Paillas il existe de l'anosmie et la nécropsie devait déceler une tumeur de la petite aile du sphénoïde, région olfactique. Fait curieux, cette tumeur avait érodé la lame criblée de l'ethmoïde et il se faisait un drainage par le nez du liquide céphalo-rachidien ce qui, comme le font remarquer Roger et Paillas, devait mettre à l'abri le malade de toute poussée hypertensive consécutive à l'intervention.

— Anosmie complète aussi dans le cas de Marino-Martin.

Dans le cas de Vernieuwe et Scherer, il y a atteinte olfactive unilatérale. Les autres nerfs craniens sont indemnes, ceci dans son 2^e^ cas.

Le moteur oculaire commun est assez souvent aussi le siège de néoplasies de nature gliale soit isolément, soit en même temps que les IV^e^ et VI^e^ paires :

— Ptosis gauche avec en même temps tumeur du moteur oculaire externe du même côté et diplopie (Hyman).

— Ptosis droit et parésie bilatérale de la VI[e] paire (Henneberg et Koch).

— Ptosis droit et paralysie bilatérale du VI[e] (Roger-Rouslacroix-Crémieux, etc...).

Le nerf optique est lui aussi atteint quelquefois et en dehors des signes traduisant la stase papilaire ; on note parfois des tumeurs gliomateuses du nerf lui-même :

— Tumeur de l'orbite gauche entourant le nerf optique avec protusion de l'œil (Kernohan et Parker).

— Asymétrie des nerfs optiques et du chiasma dûe à une tumeur du nerf optique gauche et de la partie correspondante du chiasma (Crouzon et Christophe).

— Nodules gliomateux du nerf optique droit et du III[e] gauche (Haushalter).

Tels sont les nerfs de la base les plus souvent touchés ; mais la plupart des autres nerfs sont susceptibles eux aussi de participer à l'affection :

— atteinte du X[e] dans le cas de Stepein.

— hémiatrophie linguale, parésie du pharynx et du recurrent droit dans le cas d'Hyman.

— Troubles de la parole et de la déglutition (Henneberg et Koch). Paralysie de la IX[e] paire et paralysie du voile (Roger-Rouslacroix-Crémieux).

Tumeurs de tous les nerfs craniens sauf le I, II et IV, etc.

A côté des signes traduisant l'atteinte des nerfs de la base, on trouve dans la neurogliomatose des symptômes qui témoignent de la présence de tumeurs au niveau de l'encéphale lui-même. En général, ces signes sont assez tardifs. Nous signalerons, outre les signes d'hypertension intra-crânienne, des crises comitiales comme chez la petite malade qui fait l'objet de l'observation de Roger-Paillas : 7 ans après l'atteinte médullaire, crises comitiales avec céphalées consécutives. L'examen oculaire devait déceler une hémianopsie bi-nasale et une atrophie bilatérale.

— Céphalées et vomissements dans le cas de Kulikowski.

— Les signes d'hypertension intra-craniens ont été chez le malade de Roger-Rouslacroix un épisode terminal : céphalées frontale , vomissements, somnolence, aspect névritique de la papille. La mort a suivi l'apparition de ces symptômes.

— Apparition tardive aussi des signes d'hypertension dans l'observation de Kernhoan et Parker : céphalées violentes et comme dans notre observation 1, crises comitiales généralisées.

— Céphalées, stase papillaire (Van Gehuchten).

— Stase papillaire bilatérale (Darquier et Schmite).

— Dans l'observation d'Alajouanine, Petit-Dutaillis, les signes encéphaliques sont prédominants : Céphalées, vomissements.

— Céphalées, vomissements, névrite optique (Marino-Martin) ; ici encore il y a prédominance des signes encéphaliques sur les signes médullaires.

— Céphalées, crises comitiales et troubles mentaux importants chez le malade de Legrand, etc...

— L'hypertension intra-cranienne semble donc constituée dans les cas les plus typiques en syndrome assez tardif (Roger-Paillas, Roger-Rouslacroix, Crémieux) à évolution souvent rapide. Il nous paraît intéressant d'attirer l'attention sur ce caractère tardif et parfois terminal du syndrome hypertension ; ce fait avait frappé le Docteur Alliez dans son travail « Localisations centrales dans la neurogliomatose ».

Enfin, dans quelques cas, nous avons rencontré des troubles psychiques chez les malades atteints de neurogliomatose (Legrand, L. Helsmoortel), démence dans le cas de Henneberg et Koch, Crouzon et Christophe, etc...

En résumé, ce qui nous paraît caractériser le syndrome tumeur intracranienne dans la neurogliomatose encéphalo-médullaire, c'est l'atteinte de plusieurs nerfs craniens en particulier l'atteinte de l'acoustique se traduisant par une surdité unie ou bilatérale, les paralysies des III^e^, VI^e^ et VII^e^ paires sont aussi très fréquentes.

III° SYNDROME CUTANE.

Le syndrome cutané n'est presque jamais au complet dans les observations que nous avons recueillies.

En tout cas, il n'est jamais aussi net que dans les formes dermatologiques pures de la maladie de Recklinghausen, parfois même dans ces formes encéphalo-médullaires, il fait totalement défaut ou bien s'il existe il est très réduit et doit être minutieusement recherché.

Cependant, son intérêt est grand lorsque le diagnostic est indécis, soit que la présence de curiosité dermatologique incite le clinicien à rechercher les signes neurologiques, soit que l'inverse se produise et qu'en présence d'une affection au premier chef neurologique on soit amené à examiner les téguments ou les nerfs périphériques.

Dans notre premier groupe d'observations, il y a toujours coexistence de signes médullaires, de signes encéphaliques et de signes cutanés mais le côté dermatologique de l'affection passe presque toujours au second plan :

— Grains de beauté et quelques taches pigmentaires thoraciques apparues tardivement (observation n° 1).

— Pigmentation typique et tumeurs gliales sous-cutanées (Helsmoortel).

— Un nodule sous-cutané de la tête et un autre sur le nerf cubital (Kulikowski, etc...)

Dans notre deuxième groupe d'observations, les signes cutanés font défaut et pourtant nous avons à faire à des cas typiques de neurogliomatose encéphalo-médullaire.

Dans notre troisième groupe, les signes cutanés sont souvent plus nets :

— Taches pigmentaires, tumeurs cutanées, tumeurs des nerfs périphériques (Schaltenbrand).

— Tumeurs cutanées, épaississement des nerfs périphériques (Vernieuwe et Scherer).

— Nodules sous-cutanés, taches café au lait, sur les oreilles et la face, taches pigmentaires sur le cou et le thorax, molluscum, noevi, etc... (Charles Legrand).

Nous voyons par l'analyse de ces quelques cas que le syndrome cutané dans nos formes encéphalo-médullaires typiques est assez fruste. Il y a, comme le faisait remarquer le Docteur Alliez, une disproportion entre le développement des tumeurs centrales et périphériques. Dans notre deuxième groupe d'observations où existe une quantité importante de tumeurs encéphaliques et médullaires, les signes cutanés sont inexistants.

Il nous paraît à ce propos intéressant d'envisager avec Alliez l'hypothèse, dans ces cas, de phénomènes d'alternance comme on en trouve dans la syphilis neuro-cutanée.

Evolution

Certains auteurs, entre autres Schulmann et Terris ont envisagé la notion de poussées évolutives dans la neurogliomatose de Recklinghausen.

Ils distinguent des formes subaiguës, des formes aiguës et des formes malignes.

Ces formes malignes correspondaient, sans doute, aux cas que Cestan qualifie de neurofibrosarcomes.

Peut-on appliquer cette conception aux formes encéphalo-médullaires que nous venons d'étudier ?

Dans les observations typiques, l'évolution est lente, parfois même très lente, il s'agit d'un adulte jeune, 20 à 25 ans, parfois d'un enfant qui ont présenté une paraplégie spasmodique évoluant très lentement et qui, plusieurs années après réalisaient un syndrome encéphalique : crises comitiales, céphalées, vomissements, stase papillaire et surtout surdité uni ou bilatérale.

Nous voyons apparaître dans la majorité des cas les signes d'hypertension à la phase terminale. La durée de cette phase ultime paraît varier de quelques mois à un ou deux ans. Dans l'observation de Roger-Rouslacroix-Crémieux, cette période n'a duré que deux mois.

L'apparition tardive des signes encéphaliques est due, peut-être, au fait que l'extériorisation des tumeurs médullaires est plus rapide car, à dimensions égales, elles sont plus à l'étroit dans le canal médullaire que dans la cavité cranienne.

Les tumeurs en cause sont bénignes et leur transformation sarcomateuse paraît beaucoup moins fréquente que ne l'enseignaient Cestan et Oberthur. Actuellement, nos conceptions histologiques s'éloignent de celles de ces deux auteurs : dans les multiples observations que nous avons étudiées nous n'avons pas observé de transformation sarcomateuse des tumeurs gliales.

Diagnostic

Le diagnostic de la neurogliomatose encéphalo-médullaire est relativement facile lorsque le tableau clinique est au complet : tumeurs cutanées ou sous cutanées et syndrome de tumeurs encéphalo-médullaires.

Toutefois, il existe certaines affections dermatologiques qui peuvent provoquer aussi des manifestations cérébrales et médullaires et porter ainsi à confusion :

— Sarcomatose généralisée publiée dans la thèse de Paillas.

Il s'agissait d'une malade porteuse de tumeurs multiples sous-cutanées et d'une hémiplégie et qui, à l'autopsie, présentait une multitude de tumeurs méningées sarcomateuses, de même type que les néoplasies périphériques.

— Une autre affection dermatologique a pu provoquer des signes neurologiques : il s'agit de la sarcomatose de Kaposi : un cas de compression médullaire a été publié par Pédat (Thèse 1932-1933).

— Il convient de penser aussi, semble-t-il, à la possibilité de métastases néoplasiques pouvant faire des nodules sous-cutanés et des métastases des centres nerveux.

— On a décrit aussi des formes de cysticercoses à manifestations encéphalo-médullaires.

Le diagnostic est beaucoup plus difficile quand les signes cutanés manquent (groupe d'observations N° 2).

Ici le diagnostic sera possible si l'on observe la coexistence des signes médullaires et encéphaliques avec atteinte de plusieurs nerfs craniens surtout de l'acoustique. On sait que pour certains auteurs, l'atteinte bilatérale de l'acoustique est un signe de quasi certitude.

Enfin, il faut noter l'intérêt que présentent les examens biopsiques d'une tumeur facilement accessible pour faire le diagnostic.

Dans bien des cas, il faut convenir que le diagnostic de certitude ne peut être établi qu'à l'autopsie.

Considérations anatomo-pathologiques

Nous avons vu que l'interprétation anatomique de la maladie de Recklinghausen avait considérablement varié depuis les premières descriptions classiques. Des acquisitions nouvelles sont venues compléter nos connaissances et modifier nos conceptions anatomo-pathologique et histogénique.

Pour les anciens auteurs, les tumeurs rencontrées dans cette affection étaient dues à une prolifération issue du périnèvre (thèse fibromateuse).

En 1908, Veroçay puis Masson, Lhermitte et Leroux, Roussy et Cornil constatent que tumeurs nerveuses et cutanées sont dues à la prolifération de la névroglie et de son expansion périphérique, la gaine de Schwann. Donc origine gliale et non plus fibreuse, ectodermique et non mésodermique.

A la suite des travaux d'Oberling (1928), le cadre de la maladie s'est encore élargi.

Les méninges proviendraient elles aussi d'éléments d'origine gliale et les tumeurs rencontrées à leur niveau seraient peu différentes de celles de la peau, ou des nerfs périphériques.

Ces conceptions sont généralement approuvées aujourd'hui et l'on peut admettre que tumeurs de la peau, formations pigmentaires, tumeurs des nerfs périphériques de la moëlle et de l'encéphale ont la même origine ectodermique.

Les examens histologiques que nous rapportons dans nos observations ne permettent généralement pas d'interprétation différente ; cellules fusiformes, cellules ramifiées, anastomosées entre elles, structure fibrillaire bien visible après imprégnation élective des fibrilles névrogliques, disposition des noyaux fusiformes en rangées parallèles en palissades, en tourbillons : tel est l'aspect généralement rencontré.

En somme, neurinomes de l'acoustique, gliomes de la moëlle ou des nerfs périphériques sont semblables au point de vue histologique et le terme de neurofibromatose assez généralement admis en clinique ne correspond plus à la réalité histologique.

Etiologie

Le problème de l'étiologie de la neurogliomatose de Recklinghausen reste entier.

La seule notion qui nous paraisse actuellement à retenir, c'est l'importance du terrain.

Le caractère héréditaire et familial de l'affection a retenu l'attention des auteurs qui ont étudié la maladie : Christin et Naville, Marino-Martin, Gardner et Frazier, Roger et Alliez, ont insisté sur ce fait.

Harbitz, plus récemment a mis en lumière le caractère familial des gliomes du névraxe et des méninges dans la neurofibromatose multiple à propos de cas personnels.

Nous avons retrouvé fréquemment dans nos observations ce caractère.

Traitement

Il n'y a pas de traitement médical de la neurogliomatose encéphalo-médullaire.

La chirurgie pourra parfois être utile en raison du caractère histologique bénin des tumeurs. Dans nos observatios, les résultats ont été peu satisfaisants ; c'est que, les interventions ont porté, la plupart du temps, sur des sujets porteurs de tumeurs multiples parfois très anciennes.

Les procédés diagnostiques actuels et surtout les progrès réalisés par la Neurochirurgie nous permettent cependant d'espérer parfois une guérison ou du moins, une amélioration à condition de porter un diagnostic précoce et de localiser exactement la ou les tumeurs.

L'intervention nous paraît indiquée dans les cas où il existe des signes de compression de la moëlle alors que les symptômes traduisant l'atteinte encéphalique ne sont pas encore perçus cliniquement. Mais parfois il existe plusieurs tumeurs médullaires et il serait alors difficile de préciser le siège des différentes néoformations : c'est la tumeur supérieure qui donne les signes cliniques, c'est donc après l'ablation de la tumeur la plus haut située que la persistance des symptômes médullaires permettra de soupçonner l'existence puis de préciser le siège de la deuxième tumeur qui pourra ainsi être extirpée à son tour.

Plus tard, lorsqu'apparaîtront des symptômes traduisant l'atteinte de l'encéphale, il sera parfois possible d'intervenir avec profit sur cette région.

D'autres variétés cliniques échappent vraiment, semble-t-il, à tout secours opératoire.

Ce sont ces exemples de neurogliomatose encéphalique et médullaire avec tumeurs de la moëlle associées à une ou plusieurs tumeurs volumineuses intra-craniennes, en particulier, tumeurs bilatérales de l'acoustique.

En pratique, il faut reconnaître que les risques opératoires sont dans tous les cas, très grands et à la phase où signes encéphaliques et médullaires coexistent, toute intervention paraît vouée à l'échec, surtout lorsqu'existent des signes marqués d'hypertension intracranienne.

Conclusions

Les formes encéphalo-médullaires de la neurogliomatose n'ont pas été très étudiées et pourtant elles ne sont pas absolument exceptionnelles.

La recherche clinique soigneuse, l'examen histologique des pièces, les interventions neuro-chirurgicales doivent permettre de retrouver plus souvent cette association encéphalo-médullaire.

L'existence de ces formes est une preuve que cette affection est souvent généralisée à tout un système tissulaire et il paraît logique de faire rentrer toutes les tumeurs rencontrées dans la neurogliomatose dans le groupe des neuroectodermomes selon les conceptions de notre Maître, le Professeur Roger.

Comme l'écrivaient Huriez, Carrière, Gervais et Dupré, il semble que l'on puisse considérer actuellement la maladie de Recklinghausen comme « une maladie de système, la diathèse néoplasique, du système glial.

Ces associations encéphalo-médullaires peuvent se présenter sous 3 types différents :

— Neurogliomatose à localisations encéphaliques et médullaires simultanées généralisées.

— Neurogliomatose à localisations encéphaliques et médullaires simultanées, sans signes cutanés.

— Neurogliomatose centrale dans laquelle la coexistence de signes encéphaliques et médullaires ne s'est révélée qu'à l'autopsie.

Il est souvent difficile d'établir, quelle est de la localisation encéphalique ou médullaire, celle qui a débuté.

Il semble cependant, le plus souvent, que l'atteinte médullaire soit plus précoce et domine même le tableau clinique.

Enfin, il nous paraît utile d'indiquer l'intérêt pratique que l'on peut retirer de la connaissance de ces formes :

1° — Songer à la neurogliomatose en présence de signes de compressions médullaires ou de tumeurs encéphaliques en particulier lorsqu'il y a atteinte de plusieurs nerfs crâniens, et savoir rechercher les signes cutanés parfois discrets

qui permettront de porter un diagnostic et parfois d'intervenir chirurgicalement avec profit.

2° — Inversement, avoir à l'esprit la possibilité d'atteinte encéphalo-médullaire en cas de neurogliomatose périphérique et faire un examen neurologique complet qui permettra parfois de mettre en évidence des signes précoces d'atteinte médullaire, d'atteinte des nerfs craniens ou de l'encéphale.

3° — Enfin, soupçonner, dans le cas de compression médullaire ou de tumeurs encéphaliques l'existence possible de plusieurs tumeurs qui seront parfois justiciables d'interventions successives.

Lu et approuvé
Le Président de Thèse,
H. ROGER

Vu et approuvé
Le Doyen
L. CORNIL

Vu et permis d'imprimer :
Aix, le 8 Décembre 1943
Le Recteur :
P.-E. GAU..

Bibliographie

ANTHONY. — Maladie de Recklinghausen avec neurofibromes comprimant la moëlle. *Revue Neurologique*, 1931, tome 1, p. 592-597

ALAJOUANINE, PETIT-DUTAILLIS, BERTRAND et SCHMITE. — *Soc. de Neurologie*, 8 novembre 1934, page 639.

ALLIEZ. — Localisations centrales dans la neurogliomatose de Recklinghausen, 1933.

ASTRAUD. — Petits et grands accidents nerveux de la maladie de Recklinghausen. *Thèse*, Paris 1909.

BARBIER et BODICAN. — *Soc. Médic. Hôp. de Lyon.* Oct. 1930.

BECK. — 2 cas de neurof. avec localisation au S.N.C. *Zeitschrift Neurologique*, T. CLXIV, pages 748-789.

CARILLO RAMON. — *Revue Neurologique*, 1935.

CARRIÈRE, HURIEZ, GERVAIS, DUPRET. — La gliofibromatose de Recklinghausen, Paris 1938.

CESTAN. — Neurofibromatose médullaire. *Revue Neurologique*, 1900 Neurofibrosarcomatose. *Revue Neurologique*, 15 août 1903.

CHRISTIN et NAVILLE. — A propos de neurofibromatose centrale. *Ann. de Médecine*, t. VIII, 1920, n° 1.

CORNIL, KISSEL et BEAU. — Maladie de Recklinghausen héréditaire avec destruction de la selle turcique. Paralysie horizontale du regard au cours d'un syndrome tardif d'hypertension intracranienne. *Soc. de Neurol. de Paris*, 16 mars 1930. *Revue Neurologique*, 1930, t. 1, p. 438.

L. CORNIL, KISSEL, BEAU et ALLIEZ. — Formes généralisées et dissociées de la maladie de Recklinghausen. Essai de synthèse des différents types de tumeurs du S.N.C. *Presse Médicale*, Déc. 1933.

L. CORNIL et MICHON. — Les formes spinales de la Maladie de Recklinghausen. *Encéphale*, XXIV, N° 9, Nov. 1929.

CROUZON et CHRISTOPHE. — Compression médullaire dans la neurofibromatose. *Monde Médic.* 15 déc. 1934.

DARQUIER et SCHMITE. — Contribution à l'étude des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. *Rev. Neurol.* Août 1935.

J.W. GARDNER et FRAZIER. — Neurofibromes acoustiques bilatéraux. Etudes clinique et généalogique d'une famille de 5 générations avec surdité bilatérale chez 38 membres. *Ann. of Neurol. and Psych.* Nov. 1930, p. 1014.

GUILLAIN Georges. — Maladie de Recklinghausen avec tumeurs polymorphes du névraxe. *Jakrbücher fur psychiatrie und neurologie*, Bd 52, H 1, 10 avril 1935, pages 15-23.

HARBITZ. — Simultaneous appearance of multiple neurofibromas and gliomas ; Hereditary basis. *Acta pathol. Scand.* 359, 1932.

HAUSHALTER. — Nvelle. *Iconographie de la Salpétrière*, 1900.

HELSMOORTEL-THIENPONT et VAN BOGAERT. — Tumeurs bilatérales de l'acoustique dans la Neurofibromatose. *Annales d'oto-laryngologie*. Juillet 1932, pages 815-819.

HENNEBERG et KOCH. — Neurofibromatose centrale et tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. *Arch. f. Psych.* 1902, t. XXVI.

HYMAN-O. IMMERMANN (de New-York) und VON BULAWAYO (Rhôdesia). — Uber familiare Neurinomatosis Recklinghausen, Zurich, 1935.

KATZENSTEIN. — in *thèse* Zimmer, 1936.

KERNOHAN et PARKER. — Case of Recklinghausen's disease with observation on. associated formation of tumors. *Journal Nervous and Mental disease*, 76, Oct. 1932.

KULIKOWSKI et STEPIEN. — Neurofibromatose centrale chez frère et sœur. *Société de Neurol. de Varsovie*. Séance du 15 déc. 1932. *Revue Neurol.* Février 1933.

LEGRAND. — Le syndrome de Recklinghausen chez les aliénés. *Thèse Lille*, 1911-1912.

LHERMITTE, CORNIL et ROUSSY. — Essai de classification des tumeurs cérébrales. *Rev. Neurol.* 1924.

MARQUEISSAC (de). — Neurome des centres nerveux et Neurofibromatose périphérique. *Thèse Bordeaux*, 1922-1923.

MARTIN. — Contribution à l'étude de la Neurofibromatose centrale. *Thèse Genève*, 1919.

MARTZ. — Neurofibromes du sympathique avec envahissement inhabituel de la moëlle, du cerveau et de l'hypophyse. *Franfurter Zeitschrift fur patholog.* 1933, tome 46.

OBERLING. — Les tumeurs méningées. *Bulletin de l'As. Fr. pour l'étude du Cancer*, Juin 1922.

OEGERTER et SCHMITH. — *Americ. Journ. Child.* 1937, p. 212-220.

PENFIELD et YOUNG. — La nature de la Maladie de Recklinghausen et des tumeurs qui lui sont associées. *Arch. of Neurol. Psych.* Janvier 1930.

PLEHN. — *Sem. Méd.* 1904.

RAYMOND. — *Sem. Méd.* 26 août 1903.

RAYMOND et ALQUIER. — *Encéphale*, Juillet 1908.

RAYMOND et CLAUDE. — Un cas de neurofibrosarcomatose avec accidents encéphaliques. *Soc. de Neurologie*, 4 juin 1908. *Revue Neurol.*, 1908, p. 571.

ROBEYS. — Considérations sur la neurofibromatose. *Le Scalpel*, t. 86, 21 janvier 1933, n° 3, p. 75.

H Roger. — Les Neuroectodermoses. *Gaz. des Hôpitaux*, XCVI, n° 59, 24-26 juillet 1923.

H. Roger. — Ophtalmoplégie droite et paralysie facio-cochléo-vestibulaire gauche par Neurofibromatose centrale et périphérique. *Revue O.N.O.* 1923, p. 498-504.

H. Roger et Alliez. — Neurof. périphérique et centrale à type de tumeurs bilatérales de l'acoustique. *Marseille-Méd.* n° 2e, Oct. 1933.

H. Roger, Raybaud et Alliez. — Neurof. cutanée et acromégalie *Comité Médical des B.-du-Rh.* 12 déc. 1933.

H. Roger et Alliez. — Neurofibromatose périphérique et médiastinale. *Soc. de Méd. de Marseille*, 15 nov. 1933.

H. Roger, Aymes et Reboul-Lachaux. — Un cas de maladie de Recklinghausen à localisations périphériques centrales. *Marseille-Méd.* 1er juillet 1921.

Schaltenbrand. — Sobra una familia con infermedad de Reckl. *Prensa Med. Argent.* 20, 1011, 1933.

Schulmann et Terris. — Les formes évolutives de la Maladie de Recklinghausen. *Revue Neurol.* Février 1927.

Van der Hoeve-Leyde. — Les phakomatoses de Bourneville, de Recklinghausen et de Von Hiffel Lindon. *J. Belge de Neurol. et psych.*, 1933.

Van Gehuchten. — La neurofibromatose du système nerveux central. *Bulletin de l'Académie Royale de Médecine de Belgique*, 1938, p. 75.

Vernieuve et H.-J. Scherer. — Tumeurs des bulbes olfactifs dans la neurofibromatose de Recklinghausen. *Revue de laryngologie, otologie, rhinologie.* Février 1940, n° 2.

Zimmer. — *Thèse de Paris*, 1936.